Münster 1937 No 142 Med DiSS

Aus der chirurgischen Abteilung
der Raphaelsklinik zu Münster i. Westf.
Leitender Arzt: Professor Dr. C. Ramstedt.

Ein Beitrag zur Hirschsprungschen Krankheit.

Mit einer Abbildung.

INAUGURAL-DISSERTATION
ZUR ERLANGUNG DER DOKTORWÜRDE
DER HOHEN MEDIZINISCHEN FAKULTÄT DER
WESTFÄLISCHEN WILHELMS-UNIVERSITÄT ZU
———— MÜNSTER (WESTF.) ————

vorgelegt von

Otto Schute
aus Lindern i. Oldbg.

1936

Gedruckt in der Dissertationsdruckerei von Robert Kleinert in Quakenbrück

Dekan: Professor Dr. Jötten.
Referent: Priv.-Dozent Dr. Hellner.
Korreferent: Professor Dr. Coenen.

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät der
Westfälischen Wilhelms-Universität Münster (Westf.)

Meinen Eltern
in Dankbarkeit gewidmet!

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41547221_0214

Ein Beitrag zur Hirschsprungschen Krankheit.

Die ersten Fälle von angeborener Dickdarmerweiterung sind schon von Billard 1829, v. Ammon 1842, Oulmont 1843 und Favalli 1849 beschrieben worden. Henoch erwähnt 1861 und Jakobi 1869 die angeborene Dickdarmerweiterung. In den Jahren 1870 bis 1890 finden sich schon zahlreiche Berichte über diese Erkrankung, Barth 1870, Peacock 1872, Gee 1884, Bristowe, Morris 1885, Fütterer und Middeldorpf, Gaume 1886. Der Kopenhagener Pädiater Hirschsprung veröffentlichte 1886 seine Erfahrungen in der Gesellschaft für Kinderheilkunde in Berlin. Er hat zuerst das Krankheitsbild sehr gut ausgearbeitet und ein zusammenfassendes Urteil gegeben. Außer der Symptomatologie befaßt er sich eingehend mit der Pathogenese, die bis dahin ganz außer acht gelassen war.

Nach Hirschsprung handelt es sich um eine angeborene Erweiterung des Dickdarms, die oft die ungeheuerlichsten Ausmaße annehmen kann und die gewöhnlich mit einer Hypertrophie der Wand verbunden ist. In den beiden ersten Fällen, die von Hirschsprung in einer „Stuhlträgheit Neugeborener in Folge von Dilatation und Hypertrophie des Colons" betitelten Arbeit beschrieben worden sind, handelt es sich um 11 bzw. 7 Monate alte Säuglinge, die schon gleich nach der Geburt an Stuhlträgheit litten. Hirschsprung betonte immer wieder das Fehlen eines organischen Hindernisses und stellte es als charakteristisch für die Erkrankung hin. Im Laufe der Zeit trat eine Verwirrung des Begriffes der Hirschsprungschen Krankheit (H.K.) insofern ein, als jede angeborene oder erworbene, umschriebene oder allgemeine Dickdarmerweiterung als H.K. bezeichnet wurde. Zoepfel lehnt jedoch den Sammelnamen H.K. ab und schlägt vor, nur von Megacolon zu sprechen, als Bezeichnung für das einheitliche Endstadium zahlreicher aetiologisch verschiedener Prozesse. Wenn man auch an der Lehre Hirschsprungs von der angeborenen Natur der Erkrankung in den meisten Fällen nicht festhalten kann, so geht es aber doch wohl zu weit, eine so weitgehende Vereinheitlichung vorzunehmen und den Begriff H.K. einfach fallen zu lassen; weder aus diagnostischen Gründen noch in bezug auf die Therapie ist das erlaubt. Von Mya stammt die

Bezeichnung Megacolon congenitum; doch der Ausdruck Hirschsprungsche Krankheit ist so in die Literatur eingegangen, daß man an diesem Namen wohl festhalten dürfte.

Zweck dieser Arbeit soll es nun sein, über das Wesen, die Aetiologie, Pathogenese und Therapie der Hirschsprungschen Krankheit einen Ueberblick zu geben, und an Hand von 3 einschlägigen Fällen einen weiteren Beitrag zu diesem Krankheitsbilde zu liefern.

Anatomisch-physiologische Bemerkungen.

Vorauszuschicken sind einige physiologisch-anatomische Vorbemerkungen.

Die mittlere Länge des Darmes beträgt 8 Meter. Kinder haben einen relativ längeren Darm als Erwachsene; Unterschiede in bezug auf das Geschlecht bestehen hier nicht. Nach Dreike hat der normale Darm des Erwachsenen beim männlichen Geschlecht eine sowohl relative als auch absolut größere Länge. Das Verhältnis der Länge des ganzen Darmes zur Körperlänge beträgt 5,5 : 1 (Marfan). Daß bei östlichen Völkern eine absolut größere Darmlänge besteht als bei westlichen ist ja schon lange bekannt und durch zahlreiche Sektionen immer wieder bestätigt und scheint mehr mit der Art der Ernährung zu tun zu haben, als daß rassische Eigentümlichkeiten eine Rolle spielen. So fand von Hansemann bei 100 Obduktionen von Letten und Russen 83mal ein langes Sigma, während bei 300 Sektionen deutscher Soldaten sich dieses nur 5mal nachweisen ließ. Der Dickdarm weist große Schwankungen seiner Längenmaße auf; Krause gibt die Länge des Dickdarms mit 130—162 cm an, Dreike stellt 112—220 cm beim Erwachsenen, 56,8—80 cm bei Säuglingen fest.

Da der Dickdarm im allgemeinen anatomisch mit Ausnahmen des S-Romanum an fester Stelle liegt, so können die Schwankungen nur durch die variable Länge des Letzteren bedingt sein. Nach Becher ist zur Zeit der Geburt die Sigmaschlinge halb so lang wie der ganze Dickdarm und die meisten Autoren (Bednar, Curschmann, Meckel, Neter, Severi) stellen ebenfalls eine relativ größere Länge des kindlichen S-Romanum als des der Erwachsenen fest. Als Ursache dieser infantilen Verlängerung nimmt Huguier an, daß diesen Darmteilen die Aufgabe zufällt, das Mekonium zu beherbergen, das sich in den unteren Darmteilen anhäuft. Hieraus wird das übermäßige Wachstum der Flexur während der Entwicklungszeit als auch die Rückbildung zum späteren Größenzustand erklärt. Wenn die Rückbildung nicht stattfindet und der infantile Zustand bleibt, kann man die verschiedensten Größen der Sigmaschlingen und damit auch die ver-

schiedentliche Darmlänge konstatieren. So fand Curschmann, der die Durchschnittslänge des Dickdarms mit 142 cm angibt, unter 233 Leichen 15mal eine große Sigmaschlinge, darunter eine von 110 cm; Schlingen von 60—80 cm Länge stellen nach diesem Autor nichts Ungewöhnliches dar. Ueberall in der Bauchhöhle kann man nach Engel die S-Flexur antreffen. Wilms berechnet die Häufigkeit der Schlingen, die über den Nabel hinausreichen, mit 20 %. Die längsten Flexuren kehren im wesentlichen lotrecht aufgerichtet ihren Scheitel zum Zwerchfell und erfüllen, soweit Netz, Colon und Ileum es gestatten, die linke Hälfte des Bauches ganz, die rechte in geringerem Maße. Aber diese überlangen Darmschlingen, vor allem überlanges Sigma, brauchen keine Krankheitserscheinungen zu machen und sind keineswegs ein Kriterium für die H.K.

Eine genaue Grenzbestimmung der Sigmaschlinge zwischen dem Colon descendens einerseits und dem Rectum andererseits ist natürlich sehr wichtig. Als Colon descendens ist derjenige Teil des Colons aufzufassen, der von der Flexura lienalis an die Bauchwand geheftet herabsteigt bis zu der Stelle, an der eine mit freiem Mesocolon versehene Schlinge auftritt. Diese Stelle läßt sich am deutlichsten sichtbar machen, wenn man die Flexur aus der liegenden Leiche heraushebt und ihr Gekröse anspannt. Dann wird sich der Punkt, an welcher das Colon descendens aufhört und die Flexura beginnt, auch markieren, wenn das Colon descendens ein kurzes Gekröse besitzen sollte, weil der Anheftungsrand des Gekröses immer quer oder leicht bogenförmig von der Wirbelsäule nach der lateralen Seite herüberzieht, also mit dem Gekröse des Colon descendens einen Winkel bildet (Schiefferdecker). Es wird also ein fußwärts offener Haftwinkel gebildet, dessen Größe verschieden sein kann und bei dessen Spitzerwerden seine Schenkel einander näher kommen. Das untere Ende der Flexur ist dort, wo der vollständige peritoneale Ueberzug aufhört (von Samson). Diese Stelle wird meist in die Gegend Promontorium verlegt. Auch für die Bestimmungen dieses Punktes ist der Winkel ausschlaggebend, den das Mesosigma mit dem Mesorectum macht (Budberg, Boenninghausen und Koch). Beim Neugeborenen stehen die Haftwinkel des Mesosigma weiter auseinander, während mit fortschreitendem Lebensalter die Haftlinie an der Wirbelsäule herabrückt und somit die Haftwinkel spitzer werden, die Fußpunkte einander näher rücken und gleichzeitig das Mesosigma relativ kürzer wird und damit die Bewegungen der Flexura beschränkt sind (von Samson, Curschmann). Die Seltenheit des Volvulus im Kindesalter wird durch die weitabstehenden Fußpunkte erklärt, obschon die Ueberkreuzung der Sigmaschlingen um 180° bei Neugebauer als physiologischer Volvulus hingestellt

wird. Heller berichtet von einer 74jährigen Frau mit stark vergrößertem und um die Achse gedrehtem Sigma, bei der intra vitam kein Darmverschluß bestanden hatte.

Nach W. Krause hat das Colon ascendens einen Umfang von 18—20,5 cm, das Colon transversum 15 cm, das Colon descendens 14 bis 14,5 cm und die Flexura 14 cm.

Die normale Dicke der Darmwand beträgt beim Erwachsenen 1,5 mm (Beaunis-Bouchard), beim Kinde von 1—2 Jahren 1,2 mm. Zöpfel hat genaue Messungen der einzelnen Darmwandschichten angestellt und nach ihm beträgt die Dicke der Ringmuskelschicht, die in den einzelnen Abschnitten etwas schwankt, zwischen 160—250 μ, die der Längsmuskulatur zwischen 60—240 μ, die der Serosa zwischen 76—107 μ.

Am Uebergang vom Sigma ins Rektum entsteht die sog. pelvirectale Falte (Hurst), die keinen eigentlichen Sphincter darstellt, nach Symington aber in 80 % der Fälle eine Verengerung der zirkulären Muskelfasern in diesem Bereich zeigt, und die von Amussat beschrieben und benannt wurde. Es handelt sich nach Lehmann um einen funktionellen Sphincter ähnlich dem der Kardia. Nach Mayo besteht hier in 5 cm Ausdehnung eine Längsfaltung der Darmschleimhaut, während sie oberhalb und unterhalb dieser Stelle deutlich quergefaltet ist. In dieser Höhe befindet sich auch die erste Plica transversalis des Rectums. Diese Schleimhautduplikatur, die nach ihrem ersten Beschreiber Houstonsche Klappen oder auch Valvulae rectales genannt werden, variieren sehr in bezug auf Lage und Größe. Sie wechseln ab zwischen rechts und links, öfters auch zwischen vorn und hinten. Nach Poirier soll nur die zirkuläre Muskelschicht an dieser Faltenbildung beteiligt sein, nach Josselin de Jong und Muskens beide Muskelschichten. Im allgemeinen sollen 90 % aller Menschen 3 Mastdarmklappen haben, einige 2, andere 4 (Martin). Die unterste Falte liegt gewöhnlich 6 cm oberhalb des Afters an der Vorderwand des Mastdarms, die zweite 4—6 cm höher auf der rechten Seite, die letzte am Uebergang vom Rectum in die Flexura sigmoidea auf der linken Seite. Nach Formalinhärtung der herausgenommenen Därme springen die Plicae transversales soweit ins Lumen vor, daß gerade noch die Spitze des Zeigefingers passierbar ist (Josselin de Jong). Von diesen Plicae transversales ist diejenige 6 cm oberhalb des Anus die konstanteste und größte, die sog. Kohlrauschsche Falte und sie ist identisch mit dem Sphincter tertius, der aber kein Ring- und Schließmuskel ist. Den Verschluß des Mastdarmes bilden die Sphincter externus und internus, die so gelagert sind, daß der untere Rand des 2 cm hohen äußeren Schließmuskels den unteren Rand des 3 cm hohen inneren Schließmuskels um 1 cm überragt. Außer diesen anatomisch mehr

oder weniger deutlich nachweisbaren Sphinctern gibt es nach Keith noch viel mehr Sphincteren im Darm, die funktionell eine große Rolle spielen sollen; er spricht deshalb von einer sphincturellen Differenzierung des Darmes. M. Lauwers redet von virtuellen Sphincteren, von denen erst wenige gefunden worden seien. Nach Fleiner ist gerade der Sphincter tertius im intrauterinen Leben besonders wirksam und fest kontrahiert; in der Fetalzeit wird nicht defäziert, erst nach der Geburt, erst wenn Mekonium ins Rektum eintritt, wird der Defäktionsreflex ausgelöst.

Für die Bewegungen des Darmes gilt das Darmgesetz von Bayliss und Starling, welches besagt, daß Reize, die die Darmwand treffen, zu einer Zusammenziehung der magenwärts gelegenen Darmteile führen, in den aboralen Teilen dagegen eine Erschlaffung bedingen.

Die Innervation der Darmbewegungen geht von 2 Stellen aus: in der Darmwand selbst liegt ein anatomisches Bewegungszentrum, der Plexus myentericus (Auerbach), andererseits steht der Darm durch periphere Nerven des antonomen Systems (fördernde und hemmende) mit dem Zentralnervensystem in Verbindung. Der Plexus myentericus (Auerbach) bildet zwischen der äußeren longitudinalen und inneren zirkulären Muskelschicht ein aus zahlreichen Nervenzellen und Nervenfasern bestehendes Maschenwerk. In der Submucosa findet sich dann noch der Plexus submocosus (Meißner), der der Muscularis mucosae unmittelbar aufliegt, von dem sich aber bisher keine Verbindungen zur Darmschleimhaut nachweisen ließen. Neuere Untersuchungen lassen Verbindungen zwischen Auerbachschen und Meißnerschen Plexus als sehr wahrscheinlich erscheinen. Die peripheren Darmnerven enden an den Ganglienzellen des Plexus myenternicus. Der Auerbachsche Plexus verleiht dem Dickdarm ein ziemliches Maß von Automatie, auch nach Entfernung des Plexus zeigen die Muskeln noch Kontraktilität; doch eine Entscheidung, ob die Tätigkeit der Darmmuskulatur myogenen oder neurogenen Ursprungs ist, kann nach den bisherigen Forschungen nicht gefällt werden.

Die peripheren Nerven des Darmes entstammen dem autonomen Nervensystem und treten als sympathische (Nervus splanchnicus major und minor) und parasympathische (Vagus und Pelvicus) mit dem Darm in Beziehung. Die Fasern der Nervi splanchnici verlaufen als präganglionäre Fasern ohne Unterbrechung durch den Grenzstrang des Sympathicus und verzweigen sich im Ganglion coeliacum und mesentericum superius zum Teil in noch weiter peripherwärts gelegenen Ganglien, um dann als postganglionäre Fasern als Nervi mesenterici zum Darm zu verlaufen. Der Vagus hat seine Ganglien im innervierten Gebiet selbst. Eine Reizung des Vagus ruft vermehrte Bewegungen des

Magens und Darmes auf direktem Wege hervor; er ist der peristaltikfördernde Darmnerv. Sein Wirkungsbereich geht etwa bis zum distalen Drittel des Colon transversum, für den weiteren aboralen Abschnitt des Dickdarms übernimmt der Pelvicus die Innervation. An diesem sog. Cannon-Böhmschen Punkt beobachtete Arendt den Uebergang der bis hierher vorherrschenden Pendel- und Knetbewegungen in die von Holzknecht entdeckten großen Colonbewegungen und bringt sie mit dem Innervationswechsel zwischen Vagus und Pelvicus in Zusammenhang. Im Gegensatz zum Parasympathicus ist der Splanchnicus der reine Hemmungsnerv für die Bewegungen des Darmes (Bayliss und Starling). Außerdem ist er der vasomotorische Nerv aller Darmarterien und -venen mit Einschluß der Pfortader und auch die sensible Versorgung des Darmes wird durch den Sympathicus bewerkstelligt.

Nach dem heutigen Stand unseres Wissens geht die normale Kotpassage im unteren Dickdarm und die Defäkation folgendermaßen vor sich: Bis zum Cannon-Böhmschen Punkt besteht eine langsame Weiterbeförderung des Darminhaltes durch die aus verschiedenen Einzelbewegungen zusammengesetzte Peristaltik des Dickdarms unter Ueberwiegen der Mischbewegungen. Nach einer Pause, in der Tonus und Peristaltik des Darmes fast ganz zur Ruhe gekommen sind, folgen die großen peristaltischen Wellen mit deutlicher zeitweiser Abschnürung einzelner Kotballen und diese großen Colonbewegungen pressen den Inhalt über die Flexura lienalis in das Colon descendens, wo er zunächst unbeweglich liegen bleibt, bis weitere Zusammenziehungen des Quercolons ihn weiter analwärts treiben. Die Wandspannung des Darmes durch einen Kotballen löst bei einer gewissen „kritischen Höhe“ einen Reflex aus, der dicht unterhalb dieses Kotballens eine Erweiterung des Darmes bewirkt; an der alten Stelle herrscht dann Ruhestellung, was gleichbedeutend ist mit Kontraktion. Denn nur in der Eröffnungsphase dürften aktive reaktive Vorgänge an den betreffenden Segmenten des Magendarmkanals angenommen werden; die Rückkehr zu den als Kontraktion imponierenden Ruhelagen ist lediglich das Abreagieren des eben erregten Segmentes, das dann so lange in Ruhelage bleibt, bis der neue Reiz neue Eröffnung bewirkt. Die intramuralen Nervengeflechte scheinen nur eröffnende Impulse und diese nur nach abwärts weitergeben zu können; das oberhalb gelegene Segment wird unter dem Bilde vollkommenster Schrumpfung inaktiviert (Rieder, Müller). Die kritische Höhe der Wandspannung, die erforderlich ist, um diesen Eröffnungsreflex auszulösen, ist in verschiedenen Darmabschnitten verschieden. Im Quer- und absteigenden Colon genügt ein mäßig großer Kotballen zur Auslösung, während Sigma und Rektum träger sind

(P ä ß l e r). Erst das Uebergehen der Kotmassen in den Mastdarm ruft das Gefühl des Stuhldranges hervor.

Der sphincter ani internus und externus befindet sich in einem dauernden tonischen Kontraktionszustand, der entweder vermehrt oder gehemmt sein kann. Während Vagus und Pelvicus die Peristaltik fördern, hindert der Sympathicus sie und verhindert ebenfalls die Oeffnung des Spincter internus; man hat also motorische Fasern aus dem Sympathicus für den inneren Spincter angenommen Der Angriffspunkt ist unbekannt, aber Durchtrennung des Sympathicus bewirkt sicher keine wesentliche Störung der Darmpassage und man kann daher ein nervöses Zentralorgan in diesem Muskel selbst gelegen annehmen. Uebergeordnete Zentren für diese Spincteren finden sich im Rückenmark und im Großhirn. Mit dem Zentrum im Rückenmark sind diese Muskeln durch die Nervi hypogastrici (sympathisches System) und durch den Nervus pelvicus (parasympathisch) verbunden. Beide Nervenbahnen können Zusammenziehung und Erschlaffung der Schließmuskeln bewirken.

Beim Eintritt der Kotmassen in den Mastdarm wird durch diesen mechanischen Reiz eine peristaltische Bewegung der Mastdarmmuskulatur hervorgerufen und durch die Erregung der sensiblen Mastdarmnerven erfolgt unter Vermittlung des Zentrums im Rückenmark reflektorisch eine Kontraktion der Schließmuskeln. Das Zentrum im Großhirn vermag willkürlich diese Zusammenziehung der Schließmuskeln bis zu einem gewissen Grade zu unterstützen, sodaß die Defäkation in einem gewissen Sinne der Willkür untersteht; doch schließlich siegt die kräftige Peristaltik über den stärksten Willensantrieb. Bei der willkürlichen Kotentleerung wird vom Großhirn aus die Zusammenziehung der Schließmuskeln gehemmt und die Kotsäule durchläuft den After, ohne reflektorisch den Afterschluß zu bewirken.

Pathologische Anatomie.

Das Wesen der H.K. besteht in einer Erweiterung des Dickdarms zu oft ungeheuerlichen Dimensionen und ist gewöhnlich mit Hypertrophie und Starrheit der Darmwandungen verbunden. Meistens besteht auch eine Verlängerung der befallenen Darmteile und C o n c e t t i unterscheidet demnach Makrocolie, Megacolie und Ectacolie. Pathologisch-anatomisch läßt sich am aufgeschnittenen Darm kein Hindernis nachweisen. Der ausschließliche Sitz der Erkrankung ist nach Hirschsprung der Dickdarm. Es gibt aber auch der Megacolie analoge Dilatationen und Hypertrophien anderer Darmteile, die jedoch nicht zur H.K. gerechnet werden. T o r k e l berichtet von einem 2 Tage alten männlichen Kinde, daß eine zylindrische Erweiterung des Dünndarms in einer

Ausdehnung von 96—100 cm aufwies und unter Ileuserscheinungen zum Exitus gekommen war. Chiari fand bei einem 1¼jährigen Kinde eine Erweiterung des Magens und ganzen Darmes mit Ausnahme der Flexur, des Sigmas und des Rektums. Eine Muskelhypertrophie zeigte sich im unteren Ileum, Cökum und im ganzen Colon, das auf diese Weise in ein 16 cm Durchmesser haltendes starrwandiges Rohr umgewandelt war.

Sehr selten betrifft die Erkrankung den Dickdarm in seiner ganzen Ausdehnung, wie es von Rampold und Graanboom beschrieben ist, wo der ganze Dickdarm vom Cökum bis zum Anus ungeheuer erweitert war. Meistens ist nur ein Teil des ganzen Dickdarms befallen, so vor allem das S-Romanum, seltener dieses nebst einem anderen Abschnitt, am wenigsten andere Abschnitte wie Colon transversum oder Rektum allein (Neugebauer). Die natürlichen Krümmungen des Darmes sind meistens von der Erkrankung verschont; doch Hawkins berichtet von einem Falle, wo die Flexura hepatica und lienalis nebst dem selten befallenen Colon ascendens der einzige Sitz der Krankheit war. In denjenigen Fällen, wo krankhaft veränderte Darmteile mit normalen Darmabschnitten mehrfach abwechseln, handelt es sich um formes ondulantes (Hirschsprung). Derartige diskontinuierliche Colonveränderungen sind wiederholt beschrieben worden. Sehr häufig zeigen sich mehrere Darmabschnitte gleichzeitig erkrankt und es finden sich diesbezüglich die verschiedensten Kombinationen. Meistens ist das Sigma und das Colon transversum zusammen betroffen. In der neueren Literatur wird öfters von der Mitbeteiligung des Rektums berichtet. Das Cökum, das wegen seiner Dünnwandigkeit oft stark gebläht ist und so sehr in die Augen springt, ist sehr selten Sitz der Erkrankung. Interessant ist eine Mitbeteiligung des Wurmfortsatzes, die von Walker-Griffith erörtert wurde und bei dem der Wurm eine Länge von 12 cm und die doppelte Dicke wie gewöhnlich aufwies; ebenfalls berichtet Oberndörfer von einer Riesenappendix.

Der Umfang des erkrankten Darmes kann wirklich riesenhafte Ausmaße erreichen und es sind enorme, ja unglaubliche Exemplare von erkrankten Dickdärmen veröffentlicht worden. Man hat Vergleiche angestellt mit einem Ochsencolon, mit einem schwangeren Uterus und mit einem Ober- und Unterschenkel eines Erwachsenen in Beugestellung. Die größte Erweiterung des Sigmas maß Vulpian mit 70 cm Umfang und Revilloud konnte einen ebensolchen Fall mitteilen. Das Fassungsvermögen des erkrankten Darmes betrug bei Hoffmann 10 L., bei Peacock sogar 14 L.

An der Wandverdickung der veränderten Darmabschnitte nehmen alle Schichten der Wand Anteil. Die Hypertrophie betrifft vor allem die Ringmuskelschicht, die das fünffache des normalen betragen kann. Die

Längsmuskelschicht zeigt gewöhnlich nicht eine derartige Verdickung, kann aber in Ausnahmefällen die der ersteren an Stärke übertreffen. Die Vergrößerung fängt schon bei den zelligen Elementen an und die Lieberkühnschen Drüsen sind dementsprechend vergrößert und bedeutend vermehrt, deren Folge eine Verbreitung der Mukosa und Submukosa ist. Häufig findet sich auch eine Ulceration der Schleimhaut, die nach Hirschsprung sekundärer Natur ist und die dann durch Oedem und kleinzellige Infiltration zu einer Verdickung aller Schichten führt. Die Serosa ist seltener betroffen, nur M y a berichtet von einem Fall, wo die Serosaverdickung im Vordergrund stand. Auch die Gefäße und Nerven nehmen nach manchen Autoren an der Hypertrophie Anteil. So sind starke Gefäßwandverdickungen und adventitielle Bindegewebswucherungen beschrieben worden (B e r t i, Z o e p f e l, B i n g) und C o n c e t t i spricht geradezu von Arteriitis und Periarteriitis. Die Nervengeflechte sind normal, hypertrophisch oder schwach entwickelt; gerade hierin finden sich die widersprechendsten Angaben. Die Gefäß- und Nervenveränderungen sind wahrscheinlich auf die starke Wucherung des intramuskulären und submukösen Bindegewebes zurückzuführen, das eine entzündliche Reaktion durch die chronische Resorption toxischer Produkte hervorgerufen darstellt. Diese Enteritis interstitialis chronica (M y a) kann die Muskelfasern teils zerstören, teils bis auf einen schmalen Rest zusammendrücken. Daher ist es auch verständlich, daß die Elastizität der Darmwand abnimmt und es durch den unveränderten Druck der Kotmassen und durch die Aufblähung der Darmgase in seltenen Fällen zu einer sekundären Wandverdünnung kommen kann (Hirschsprung).

In den meisten Fällen kommt zu der Erweiterung und Wandverdickung eine Verlängerung der erkrankten Darmabschnitte hinzu. In den 254 von N e u g e b a u e r gesammelten Fällen fehlte sie nur in 7. Die Sigmaschlinge, die von den meisten Autoren als der häufigste Sitz der Erkrankung angesehen wird, schwankt bezüglich ihrer Länge in weiten Grenzen. Ueberhaupt werden die Längenausmaße der einzelnen Dickdarmabschnitte sehr unterschiedlich angegeben; ob die Verlängerung angeboren oder erst sekundärer Natur ist, läßt sich in den wenigsten Fällen entscheiden; eine Verlängerung durch Coprostase wird aber für sehr gut möglich gehalten (W i l m s). E p s t e i n und C h i a r i sahen riesenhafte Sigmaschlingen bei einem 1½jährigen Kinde, die 41 cm maßen und B o s s o w s k i resezierte bei einem 7jährigen Kinde 50 cm davon. Es ist wohl einleuchtend, daß derartige monströse Darmabschnitte im kleinen Becken keinen Platz haben und daraus emporsteigen, um dann an jeder Stelle der Bauchhöhle angetroffen werden zu können.

Außer diesen beschriebenen Veränderungen der Dilatation, Hypertrophie und Verlängerung findet sich eine weitgehende Umgestaltung der äußeren Form. Die Taenien werden durch die starke Dehnung enorm verbreitert und gehen ineinander über. Die Haustren verschwinden und meistens auch die Appendices epiploicae. Auf diese Weise bekommt der Darm ein charakteristisches glattwandiges Aussehen, das zu Vergleichen mit einem übergroßen Magen und dem schwangeren Uterus geführt hat. Die Wand ist spröde und rissig und oft von knorpelartiger Beschaffenheit, sodaß der Darm bei der Eröffnung nicht zusammenfällt, sondern wie ein starres Rohr stehen bleibt. Nur in den Fällen, wo die Krankheit noch nicht lange genug besteht, um eine Dilatation mit Hypertrophie herbeizuführen oder wo durch sekundäre Atrophie eine Wandverdünnung stattgefunden hat, sinkt der Darm beim Anstechen wie ein schlaffer Sack zusammen. Als Darminhalt finden sich meistens sehr reichliche Kotmassen von flüssiger bis steinharter Konsistenz. An der Auftreibung sollen sie aber nur einen geringen Anteil haben, sie wird hauptsächlich auf die gewaltige Gasentwicklung zurückgeführt. Revilloud berichtet von einem Falle, wo der Darm durch diese Gasmassen ungeheuer gebläht und gespannt war und beim Anstechen mit lautem Knall explodierte. Bei der langen Stagnation des Kotes ist es verständlich, daß es zur Eindickung und Kotsteinbildung kommt, die oft die unglaublichsten Größen annehmen kann. Man sollte nun annehmen, daß es durch diesen dauernden Druck auf die Darmwand zu ausgedehnter Geschwürbildung der Schleimhaut und somit zur teerschwarzen Verfärbung des Darminhaltes kommt, aber das ist recht selten. Die Darmschleimhaut büßt durch den ungeheuren Gasdruck meist ihre Fältelung ein und erscheint glatt wie die Serosa. Bei tiefergreifenden Geschwüren kommt es manchmal zur Perforation mit anschließender, meist tödlich verlaufender Peritonitis.

Häufig sind bei der Hirschsprungschen Krankheit Achsendrehungen des Darmes beschrieben worden; Lehmann hält die Verquickung des Sigma-Volvulus mit der H.K. für verwirrend. Auf Abknickung des Darmes und damit bedingten Ventilverschluß hat Perthes zuerst hingewiesen. Inwieweit diese Schlingenbildung und Abknickung an der Entstehung der H.K. mitbeteiligt oder erst sekundär durch letztere bedingt sind, soll bei der Pathogenese erörtert werden.

Das Verhältnis des Vorkommens der H.K. beim männlichen und weiblichen Geschlechte beträgt nach Löwenstein 3,5 : 1. Ask-Upmark stellte aus 19 schwedischen Krankenhäusern in der Zeit von 1895—1928 102 Krankheitsfälle zusammen, wovon 84 männlichen und 18 weiblichen Geschlechtes waren, was einem Verhältnis von 4,66 : 1 entsprechen würde. Nach letzterem Autor kommt ein Fall von H.K. auf 1000 zur Behandlung ins Krankenhaus aufgenommene Kinder.

Das Alter der Erkrankten liegt in weiten Grenzen, sodaß die H.K. zu jeder Zeit auftreten kann. Von den 8 mitgeteilten Fällen Hirschsprungs war bei 6 die Krankheit sofort nach der Geburt bemerkbar geworden; in 2 Fällen datierten die Krankheitssymptome „von der ersten Jugend an". Löwenstein hat in 88 gesammelten Fällen die Krankheit 55mal sofort nach der Geburt verzeichnet, 13 Fälle später, aber noch im ersten Lebensjahr, 11 zwischen 1 und 20 Jahren, 2 nach sogar 70 Jahren. Die H.K. kommt aber in den weitaus häufigsten Fällen schon in der frühesten Jugend vor, doch daß sie keine ausgesprochene Erkrankung des Kindesalters darstellt, beweist ihr Vorkommen in jedem Lebensabschnitt.

Die Sigmaschlinge ist der bevorzugteste Sitz der H.K. und war bei Neugebauer in 169 Fällen 74mal allein betroffen, das ganze Colon ohne Rectum 32mal, das ganze Colon mit dem Rectum oder Teilen desselben 13mal, das Sigma und Rektum 9mal; und so zeigten sich die mannigfachsten Kombinationen, wo fast immer die Sigmaschlinge an der Krankheit beteiligt war.

In den 64 Fällen Judd's, wovon 25 pathologisch-anatomisch genau untersucht wurden, war das Sigma allein nur einmal betroffen, 22mal auch andere Darmteile, so das Colon descendens 12mal, das Colon transversum 11mal. Weil hauptsächlich das Sigma der Sitz der Erkrankung ist, schlägt Heller vor, von einem Megasigmoideum congenitum zu sprechen.

Pathogenese.

Ueber die Pathogenese der H.K. ist sehr viel diskutiert worden und sie ist heute noch sehr unsicher und umstritten. Hirschsprung nimmt eine kongenitale Entstehung an; es soll sich um eine Mißbildung oder um einen sonstigen pathologischen foetalen Prozeß handeln, der bereits während des intrauterinen Lebens beginnt und nach der Geburt manifest wird. Er setzt das Megakolon in Parallele mit Pylorospasmus, Megaduodenum, Megarectum, Megaoesophagus. Analoge angeborene Vergrößerungen anderer Organe veranlaßten ihn, von einem angeborenen Megakolon zu sprechen und er glaubt, für seine Entstehungstheorie zwingende Beweise erbracht zu haben. Für die kongenitale Natur des Leidens spricht das Auftreten von Krankheitssymptomen sofort nach der Geburt, die ungeheuren Maße des kranken Darmes und das Fehlen jeglichen mechanischen Hindernisses am aufgeschnittenen Darm. Gleichzeitig vorhandene andere Mißbildungen wie Mesenterialanomalien und Analatresie, Milzhypoplasie, Wirbelsäulenveränderungen, Kryptorchismus, Veränderungen der Harnblase, stützen ebenfalls diese Erklärung. Im Zusammenhang mit der Milzhypoplasie ist es vielleicht erwähnenswert, daß splenektomierte Tiere eine erhöhte

Kotmenge zeigen, die auch beim Menschen beobachtet ist (Bayer). Bestehende Wirbelsäulenveränderungen, die sich meistens in den kaudaleren Teilen befinden, werden mit der eigentümlichen kaudalen Körperentwicklung in Zusammenhang gebracht; nach Holmdahl wird der gesamte kaudale Teil von einer in Ekto-, Meso- und Entoderm nicht eingeteilten Zellmasse, der sogen. Rumpfschwanzknospe, ausdifferenziert, und so sind enge Beziehungen zwischen Wirbelsäulen- und Darmentwicklung vorhanden. Die Mitbeteiligung der Blase im Sinne einer Megacystis wurde zuerst von Marchand gefunden; später wurde sie auch von Germer, Roth, Ishikawa, Schmidt erwähnt bei gleichzeitigem Bestehen eines Megarectums (Päßler), was durch den gemeinsamen Ursprung aus der Kloake erklärt wird; eine metamere Zuwachsanomalie in diesen Regionen kann sowohl Blase wie Darm betreffen. In der diskontinuierlichen Form des erkrankten Darmes (forme ondulante) sowie an der Beteiligung sowohl der erweiterten als auch der engen Teile sieht Hirschsprung eine Stütze seiner Ansicht.

Ein familiäres Vorkommen der H.K. ist ein neuer Beweis für die kongenitale Entstehungsweise. So konnte Buttersack in 2 Generationen einer Familie drei sichere Fälle von H.K. nachweisen, und er sieht in dieser Erkrankung eine fehlerhafte Keimanlage, eine konstitutionelle Organminderwertigkeit. In der neueren Literatur finden sich verschiedenlich Berichte (Brüning, Machell, Buttersack, Judd und Thompson), die Anhaltspunkte für eine erbliche Belastung ergeben.

Auffallend oft sieht man bei der H.K. eine Hemmung der psychischen Entwicklung wie Imbezillität, mongoloide Idiotie, Stottern; doch ist hier ein Zusammenhang im Sinne einer angeborenen Natur schwer herzustellen (Ask-Upmark).

Die Ansicht Hirschsprungs über die Entstehung des Megacolon hat viele Anhänger gefunden; doch die anatomischen Befunde sind mit den klinischen Erscheinungen schwer in Einklang zu bringen. Am Darme selbst läßt sich ein mechanisches organisches Hindernis nicht nachweisen, er ist vollkommen durchgängig; er zeigt kräftige Peristaltik und ist trotzdem nicht in der Lage, den Inhalt weiter zu befördern. Daß der stark erweiterte starre Darm an der gewissermaßen dünnen Kotsäule nicht angreifen könne oder daß er die Fähigkeit zur Kontraktion verloren habe, ist unwahrscheinlich. Die Hirschsprungsche Form des Megacolons existiert; sie wurde zuerst von v. Ammon bei einem 7monatigen Foetus beschrieben. Hirschsprung selbst berichtet über einen Fall bei einem 3 Tage alten Neugeborenen. Pernkopf konnte sogar bei einem 250 mm langen Embryo ein Megacolon nachweisen. Jankovsky sah bei einem neugeborenen Kinde Colon-

ektasie mit Hypertrophie der Wand des ganzen Digestionstraktus. Landelius erwähnt bei einem 4tägigen Knaben außer zahlreichen anderen Mißbildungen auch Colondilatation ohne Hindernis der Darmpassage. Tuping stellte die Diagnose Megacolon am ersten Lebenstage und hat sie später röntgenologisch erhärtet.

Oft werden die mit einem Megacolon behafteten Kinder schon mit einer enormen Bauchvergrößerung geboren, die auf eine intrauterine Gasbildung im kindlichen Darme zurückgeführt wird; doch der Darm ist ja bis zur Geburt steril und eine bakterielle Zersetzung des Inhaltes kann also nicht stattfinden. Neugebauer nimmt erst postnatale Gasbildung an, beschreibt aber einen behaarten Knaben mit froschartig aufgetriebenem Leib, der im 7. Monat geboren wurde. Bei Hobbs und Richmond bildete die starke Vergrößerung des Bauchumfanges eine Geburtskomplikation.

Das angeborene Megacolon ist gewiß recht selten. Heller hat bei 4091 Sektionen an Säuglingen wohl oft ein großes Sigma, aber niemals eine Erweiterung und Hypertrophie gefunden. Es steht außer allem Zweifel, daß eine Anzahl von Fällen von Megacolon auf eine kongenitale Entstehungsursache zurückzuführen sind; doch der echte angeborene Hirschsprung läßt sich vom Pseudo-Hirschsprung oft schwer trennen, da klinisch manchmal lange Latenzstadien bestehen; das Megacolon als solches braucht ja keine Krankheitserscheinungen zu machen; oft gibt erst der Nahrungswechsel oder sekundäre Schlingenknickbildung den Anstoß dazu. So führt Konjetzny das Megacolon eines am dritten Tage post partum gestorbenen Säuglings auf Rectalklappen zurück; doch ist diese Zeitspanne wohl zu kurz, um das Entstehen der H.K. auf mechanischer Grundlage zu erklären.

Daß rein mechanische Hindernisse eine Erweiterung und Wandverstärkung der oberhalb des Hindernisses gelegenen Darmabschnitte hervorrufen könnenn, ist durch einschlägige Fälle erhärtet. Behring mit af Klercker erörtern die Entstehung eines typischen Megacolons durch Verschlucken eines Knopfes, wo es zu einem Kontraktionsring mit sekundärer Bindegewebsbildung gekommen war; Wachendorf erwähnt einen Fall von H.K., die durch einen vor acht bis neun Jahren wegen Mastdarmvorfalls eingelegten Thierschen Ringes bedingt war; nach Entfernung großer Mengen Kotes und nach Abnahme des Leibumfanges trat eine anhaltende Heilung ein, obschon eine ziemlich starke Dilatation noch nach Monaten vorhanden war.

Für die mechanische Entstehungstheorie der H.K. hat sich zuerst Marfan ausgesprochen. Das Hindernis wird durch abnorme Länge des Colons und dadurch bedingte Windungen bzw. Schlingenbildung hervorgerufen. Diese Volvuluszustände und die damit verbundene erschwerte Kotpassage sollen Erweiterung und Wandverdickung des

Darmes bedingen. Auf die Abknickung des Darmes, die Hirschsprung unbekannt war, hat P e r t h e s besonders hingewiesen, obschon bereits frühere Mitteilungen darüber vorlagen. Es gelang Perthes, den sich durch diese Knickbildung ergebenden Ventilmechanismus bei einem Kranken experimentell, anatomisch und röntgenologisch darzustellen. Bei einem Patienten, dem am Sigma ein Anus praeternaturalis angelegt war, lief das in den Mastdarm eingegossene Wasser durch den widernatürlichen After ohne Schwierigkeit ab; das hier eingegossene Wasser gelangte jedoch nicht in die Ampulle des Rectums, sondern bewirkte eine Auftreibung der Sigmaschlinge. Bei viermaliger Laparatomie dieses Kranken wurde ein unvermittelter Uebergang des dilatierten hypertrophischen Abschnittes der Flexur in den unteren Normalabschnitt gefunden; an dieser Stelle sprang eine Falte in das Darmlumen vor, die als Klappe des Ventilmechanismus angesehen werden mußte, trotzdem auch diese Stelle für den hinter die Klappe eingeführten Finger gut durchgängig war. Nach Resektion dieser Knickungsstelle trat dauernde Heilung ein und damit war der Beweis erbracht, daß die Verknickung die H.K. ausgelöst hatte. Der typische Sitz dieser Abknickung ist der Uebergang des frei beweglichen Sigmas in das Rektum, d. h. das unvermittelte Absetzen des langen Mesosigmas in das Mesorektum. C s e r e y - P e c h a n y sucht deshalb die primäre Ursache der H.K. in der abnormen Länge des Mesosigmas und führt den so häufig vorkommenden Volvulus oder chronischen Ileus darauf zurück; operative Erfolge sieht er deshalb nur dort, wo das Mesosigma durch Resektion entfernt oder durch die H e r m a n n - I l k s c h e Operation verkürzt wurde; Megamesosigma congenitum oder persistens wäre demnach die richtige Bezeichnung.

Das Verhalten des Gekröses ist bei den einzelnen Fällen jedoch verschieden; während es meistens verlängert getunden wurde, sind aber doch Mitteilungen bekannt geworden, wo eine Verkürzung und Verdickung der Mesenterien bestand, die ja durch die entzündlichen Vorgänge im Darmrohr selbst erklärt werden können. Ist die Abknickung des Darmes einmal vorhanden, bildet sich ganz automatisch ein Klappenmechanismus, den Roser zuerst beschrieben hat und den viele Autoren bestätigt haben: „es entsteht durch den Andrang des Darminhaltes von der großen sackartigen Höhle aus gegen die enge Darmstelle eine Zusammendrängung der letzteren. Kommt noch ein Druck der Bauchpresse hinzu, so wird leicht durch das Hinabdrängen des Rektums von vorne nach hinten die Anlage der klappenartig gestellten Strikturstelle noch vermehrt. Nehmen wir den Darm als leer an, so fällt dieser Klappenmechanismus weg. Die Klappenwirkung tritt unverkennbar erst auf, wenn man es zur Anfüllung des Darmes oberhalb der Striktur kommen läßt".

Außer diesen eben beschriebenen Ursachen für die Abknickung spielen die Mißverhältnisse zwischen dem ungeheuren Darme und dem Bauchraume eine Rolle, bei genügendem Platz in der Bauchhöhle würde es nicht dazu kommen, und deshalb ist der Nachweis der Knickungsstellen bei eröffnetem Bauche manchmal sehr schwer, wenn nicht unmöglich. Wenn man die Krankheitssymptome in Betracht zieht, muß ein Klappenmechanismus für die Megacolonfälle angenommen werden, trotzdem letzterer oft durch mangelhafte anatomische Befunde belegt ist.

Auf die Rektalklappen lenkten zuerst Josselin de Jong und Muskens die Aufmerksamkeit. Die erste Plica transversalis findet sich meistens in Höhe der Amussatschen Verengerung und stellt beim Megacolon häufig eine Falte mit Spornbildung an der Vorderseite des Darmes dar, deren Entstehung entwicklungsgeschichtlich begründet ist. Wenn die Rektalklappen weit in das Darmlumen vorspringen, können sie große Schwierigkeiten für die Kotpassage durch teilweise Verlegung der Lichtung herbeiführen und so zum Bilde der H.K. führen. Läwen führt einen Fall an, wo es durch eine Klappe 2 cm oberhalb des Anus zu hartnäckigster Verstopfung mit Schmerzen und Erbrechen gekommen war und der durch Abtragung der Klappe zur dauernden Heilung kam. Palugyay erörtert einen Fall, der am Uebergang vom S-Romanum zum Rectum zwei gegenüberliegende Schleimhautfalten erkennen ließ; Kotstauung im Sigma preßte die Falten aufeinander und führte zu einem Entleerungshindernis; durch Beckenhochlagerung kam es zu einer Streckung des Darmes und damit zur Weiterbeförderung des Inhaltes; hier bestand also Klappenbildung und Abknickung nebeneinander. Brennemann berichtet über 6 Säuglinge mit aufgetriebenem Abdomen, hartnäckiger Verstopfung, Koliken und Erbrechen. Alle hatten dieselbe anatomische Grundlage des Zustandes, ein scharfer, kurzer, fester Schnürring von verschiedenem Kaliber dicht oberhalb des Sphincter ani, der dem palpierenden Finger großen Widerstand entgegensetzte, im Laufe von Tagen aber durch Einführung stärkerer Finger langsam aber sicher gedehnt wurde. Mit fortschreitender Dehnung schwanden alle Erscheinungen dauernd. Es handelte sich nicht um spastische oder hyptertrophische Sphincter, da die Strikturstellen 1—3 cm oberhalb derselben waren, keinen elastischen Widerstand boten und vor allem den jeweils erreichten Dehnungsgrad beibehielten; es waren Entwicklungshemmungen, Stenosen vom diaphragmatischen Typ.

Die mechanische Enstehungsursache der H.K. muß in vielen Fällen anerkannt werden; Anschütz schreibt diesbezüglich: „liegt nicht schon von Anfang an die Ursache des Leidens auf mechanischem Gebiet, so gesellt sich unter anderem später der mechanische Faktor hinzu: Circulos vitiosus“. Auch Perthes und Konjetzny sprechen dem mechanischen Moment die ausschlaggebende Rolle zu, zu Gunsten der

Mißbildungs- und Neurogenentheorie. Nach Neugebauer soll eine Nichtrückbildung der Erweiterung und Hypertrophie nach Resektion oder gutfunktionierender Anastomose für eine angeborene Natur des Leidens sprechen; aber auch nach Darmcarzinomresektionen, die mit Hypertrophie und Dilatation einhergehen, bleiben letztere häufig lange Zeit zurück. Der wachsende kindliche Darm ist erst recht nicht rückbildungsfähig.

Das Megarectum soll besonders für kongenitale Natur sprechen, kann aber oft rein mechanisch erklärt werden. Die Megacystis wird rein mechanisch durch den Druck der angehäuften Stuhlmassen auf den Blasenhals erklärt.

Gegen das mechanische Entstehungsmoment sprechen folgende Ueberlegungen. Eine Anzahl von Fällen ist beschrieben worden, wo der Megakolonzustand sich bereits so frühzeitig fand, daß Hindernisse keine Zeit gehabt hätten, sich geltend zu machen. Der Darminhalt befindet sich im intrauterinen Leben zwischen Sigma und Rectum; ein an dieser Stelle oder weiter distal vorhandenes Hindernis kann erst nach der Geburt manifest werden. Bei vielen Megacolonzuständen kann ein mechanisches Hindernis mit Sicherheit ausgeschlossen werden; nach Neugebauer ist das in allen Fällen beweisend, wo das Rectum im Sinne der H.K. mitbeteiligt ist; diskontinuierliche Colonveränderungen (formes ondulantes) sprechen ebenfalls gegen das Vorliegen eines mechanischen Hindernisses. Schlingenbildung und Ventilmechanismen können sich sowohl sekundär wie primär zum vorhandenen Megacolon verhalten und sind kein Beweis für die primäre Natur der Colonveränderung. Die oft ungeheuren Ausmaße der Dickdarmerweiterung können auch bei vorhandenem Hindernis oft nicht erklärt werden und sind meist so hochgradig, daß man nicht von einer physiologischen Reaktion sprechen kann. Gleichzeitige Vergrößerung des Mesenteriums und der Appendices epiploicae finden in einem die Darmpassage blockierenden Hindernis keine Erklärung. Die Riesenwurmfortsätze Griffith-Walkers und Oberndörfers deuten auf eine congenitale Erkrankung hin. Ein distal sukzessiver Uebergang in die Megacolonveränderung spricht gegen Vorliegen eines mechanischen Hindernisses; ein distal scharfes Absetzen kann nicht ohne weiteres für ein mechanisches Hindernis angesehen werden (Ask-Upmark).

Für die Pathogense der H.K. sind gewisse funktionelle Faktoren verantwortlich gemacht worden. Das größere Befallensein des männlichen Geschlechtes versucht Marfan durch das enge Becken und durch die längeren Flexuren zu erklären; doch Laurel hat bei Frauen keine langen Flexuren gesehen und die Weite des Beckens dürfte in dem zarten Alter kaum Bedeutung haben. Pylorospasmus und Invagination finden

sich ebenfalls häufiger bei Knaben; die Muskulatur des männlichen Digestionstractus scheint für abnorme Zustände disponiert zu sein.

Der Megacolondarm zeigt häufig funktionelle Eigentümlichkeiten: lokale Spasmen, retrograden Transport und volvulusartige Zustände Durch den retrograden Transport kommt es zur Füllung der durch Anastomose ausgeschalteten Darmteile. Nach Lenz ist das Megacolon „das anatomisch fixierte Ergebnis einer permanenten retrograden Dyskinesie".

Fenwick war der erste, der einen Spasmus des Sphincter ani für die H.K. verantwortlich gemacht hat; der Sphincter setzte dem untersuchenden Finger großen Widerstand entgegen und wurde durch die vorgenommene Obduktion bestätigt. In dem Falle von Wilms war aber der Sphincterkrampf nicht nachweisbar und nur die Füllung des Rectums mit Kotmassen bis zum Anus veranlaßt ihn zu dieser Annahme; es liegt also ein fehlender bzw. gestörter Oeffnungsreflex vor, eine sog. Achalasie (Hurst). Bei Bertelsmann kam es durch angeborene Angiome und einige Fissuren des Anus zum Krampf und damit zum Megacolon. Nach Resektion des Megasigmoideums sah Biermanns anhaltende Obstipation, die durch einen Spasmus des Sphincter tertius bedingt war. Sind nun diese Sphincterspasmen primär oder erst sekundär durch die harten Skybala entstanden? Eine allgemeine ätiologische Bedeutung kommt dem Sphincterkrampf jedoch nicht zu; das beweisen jene Fälle, die durch Anastomose oder Resektion völlig geheilt wurden, wie z. B. einer meiner später zu beschreibenden Fälle (Fall 1).

Schreiber und Koeppe berichten von höher gelegenen Spasmen, die ihren Sitz 10—12 cm oberhalb des Anus hatten und durch Opium völlig beseitigt werden konnten.

An den verschiedensten Stellen können sich Kontraktionsringe bilden, da es viel mehr Sphincteren im Darm gibt als anatomisch nachzuweisen sind (Keith, Lauwers). Behring und af Klercker sprechen den höher gelegenen Kontraktionsringen für die Entstehung der H.K. eine überragende Bedeutung zu, während die Analsphincterspasmen ein nicht überzeugendes pathogenetisches Moment darstellen. Nach Lehmann kann das Hindernis nur der Sphincter ani oder der Sphincter pelvirectalis sein, der sich in Folge einer Reflexstörung nicht öffnet. Bei Bestehen einer derartigen Störung sind sekundäre Abknickungen, Klappenbildungen und Ventilmechanismen, die sicher eine Verschlimmerung und Fixation des Zustandes bedingen, eine Selbstverständlichkeit.

In jüngster Zeit werden vor allem von amerikanischen Autoren Störungen im vegetativen Nervensystem für die Entstehungsweise der H.K. verantwortlich gemacht. Zwischen Darm- und Nervensystem bestehen bereits embryonal sehr enge Beziehungen; beide kaudale Teile

entwickeln sich aus der Rumpfschwanzknospe, beide werden während einer frühen Periode der Ontogenese durch den Canalis neurentericus miteinander verbunden. Die histologische Differenzierung des Darmmesenchyms geht von denselben Punkten aus, bei denen die Nervenganglien zuerst an das Darmrohr anzuliegen kommen: im Dünndarm am Duodenum, im Dickdarm am Rectum (L e w i s). Der Zusammenhang zwischen Nervensystem und Darmfunktion ist allgemein bekannt und der Einfluß der emotionellen Faktoren auf die Motilität begegnet uns auf Schritt und Tritt; Obstipation beim Melancholiker, Diarrhoe bei Schreck; bei schweren Infektionskrankheiten wie Typhus, Pneumonie, meningealen Reizungen, können durch Darmlähmung hirschsprungähnliche Bilder entstehen.

Schon L a n g l e y und A n d e r s o n zeigten 1895, daß Reizung der sympathischen Lumbalganglien das Colon erweitert, seine Peristaltik hemmt und den Sphincter internus kontrahiert. F o r m a d glaubte 1892 einen sekundären Muskeldefekt für die H.K. annehmen zu können. Diese „Aplasie der Muskulatur", wie sie von Concetti beschrieben wurde, soll die Ursache der Verstopfung sein, indem dem verdünnten fast muskellosen Darme die Kraft zur Fortschaffung der Kotmassen fehlen. Der sekundäre Muskeldefekt veranlaßte L e n n a n d e r und H a w k i n s von einer neuropathischen Dilatation und Hypertrophie des Colons zu sprechen.

B i n g sah 1907 in einer Läsion des Sympathicus den Grund für das Megacolon. B o e c k e wies 1913 sympathische Fasern im willkürlich innervierten Muskel nach, die d e B o e r 1915 als Träger des Muskeltonus entdeckte. I s h i k a w a und O. K l e i n s c h m i d t konnten bei Kaninchen und Hunden experimentell durch Durchschneidung des parasympathischen Nerven megacolonartige Bilder erzeugen; eine Sympathicusdurchtrennung zeigte keinen Effekt. Bei einem 4jährigen Mädchen mit Megacolon konnte I s h i k a w a das Fehlen des Bündels, in dem die sakral-autonomen Fasern verlaufen (Ramus colikus plexus sacralis) feststellen; 3 Erwachsene mit Megacolon zeigten Narben mit Retraktionserscheinungen im Mesosigma, wo die sakral-autonomen Fasern verlaufen; die intramuralen Ganglien zeigten stellenweise sekundäre Degeneration. Zur Kontrolle wurde ein wegen Stenose resezierter Dickdarm untersucht, der jedoch keine sekundäre Gangliendegeneration zeigte.

Beim Megacolon besteht vielleicht eine Störung des Wechselspieles zwischen motorischen und hemmenden, zwischen kontrahierenden und dilatierenden, vegetativ nervösen Einflüssen. Diese Störung wirkt sich am pelvirectalen Sphincter am Uebergang vom Colon zum Rectum oder am Sphincter ani internus aus. Die Sphincterkontraktion untersteht dem Sympathicus; in den ersten Lebensmonaten besteht ein Nachhinken des

Parasympathicus, das teilweise als physiologisch bezeichnet wird; hieraus ist die Manifestation der H.K. im frühen Kindesalter bei vorhandener Disposition zu verstehen.

Die Innervationsstörungen der sacralautonomen Fasern rufen Meteorismus und Verstopfung hervor, dann kommt es zur kompensatorischen Hypertrophie, wobei obstruierende Schleimhautfalten begünstigend wirken. Das physiologische Gleichgewicht zwischen sympathischen und parasympathischen Nervensystem ist bei der H.K. gestört zu Gunsten einer überwiegenden Sympathicus-Alleinherrschaft. Der Auerbachsche Plexus unterhält den Tonus des Darmes und macht am isolierten Darm rhythmische Bewegungen, ohne den Inhalt vorwärts zu bewegen; diese kleinen peristaltischen Bewegungen sind auch bei der H.K. wahrscheinlich erhalten und durch ihre vergebliche Arbeitsleistung entsteht die Hypertrophie der Darmwand.

Der Auerbachsche Plexus bzw. die Ganglien der Darmwand werden einmal normal befunden, dann degeneriert, weiter hypertrophisch. O g a w a glaubt deshalb an Fälle von Megacolon, wo die Darmnerven so stark entwickelt sind, daß die von ihnen ausgehende Peristaltik die Widerstände überwinden kann, sodaß es nicht zur Kotstauung und Auftreibung des Leibes kommt; er unterscheidet demnach ein angeborenes Megacolon mit einer durchschnittlichen Entwicklung des Nervensystems — Peristaltik genügt hier nicht, um die Kotmassen vorwärts zu treiben (angeborenes Megacolon mit Hirschsprungschen Symptomenkomplex — und einem angeborenen Megacolon mit überdurchschnittlichem der Megacolie entsprechenden Wachstum des Nervensystems — angeborenes Megacolon ohne Hirschsprungschen Symptomenkomplex.

Abgesehen von den pathologisch-anatomisch nachweisbaren Veränderungen der Ganglien der Darmwand konnte K u n t z in Grenzstrangganglien, die wegen Megacolon entfernt waren, entzündliche Veränderungen nachweisen. Es ist sehr wohl denkbar, daß dieser Entzündungszustand der Grenzstrangganglien einen dauernden Reizzustand des Sympathikus unterhält, und daß letzterer seinen dauernden hemmenden Einfluß auf die Dickdarmperistaltik ausübt. Der Zustand einer Achalasie, d. h. ein tonischer Verschluß eines Sphincters im Verdauungstrakt auf Grund einer Inkoordination der Tätigkeit des sympathischen und parasympathischen Systems ist nach P ä ß l e r nicht die primäre Ursache der H.K., sondern nur eine Teilerscheinung einer wesentlich komplizierteren Reflexstörung. Die pharmakologischen Versuche von H o e f e r und W i t t g e n s t e i n, die die erregende Wirkung des Physostigmins und die hemmende des Atropins auf den Parasympathicus zum Gegenstand hatten, sprechen für die neurogene Theorie der H.K.

Aus all diesen Arbeiten geht hervor, daß Verschiebungen im Gleichgewicht des vegetativen Nervensystems mit krankhaftem Ueberwiegen

sympathischer Erregungen eine wichtige Ursache der H.K. sein können. Es geht aber meines Erachtens zu weit, die entwicklungsgeschichtliche und mechanische Theorie grundsätzlich abzulehnen und in jedem Falle die H.K. auf eine Ueberfunktion des Sympathicus zurückzuführen.

Bei den Experimenten von Ishikawa und O. Kleinschmidt trat nach Durchtrennung des parasympathischen Nerven zwar ein megacolonartiger Zustand ein, doch die Hypertrophie bestand hier oberhalb des dilatierten Darmabschnittes. Auch Narbenbildung im Mesosigma kann erst sekundär zur Degeneration des hier verlaufenden Nerven geführt haben. Die Veränderungen im Auerbachschen Plexus können sich zu H.K. sowohl primär wie sekundär verhalten. Wenn es sich beim Megacolon nur um funktionelle Störungen handeln sollte, sind die Erfolge nach Resektionen, die weder das Rektum noch das Colon pelvinum, noch die tief gelegenen Beckennerven- und Geflechte betreffen, doch ganz unverständlich.

Zusammenfassend läßt sich heute über die Entstehungstheorie folgendes sagen: Die Hirschsprungsche Ansicht besteht in vielen Fällen zu Recht und ein morphologisches Mißbildungsmoment ist oft sicher; die Bedeutung der Mißbildungstheorie scheint häufig nicht genügend gewürdigt zu sein; ein Zusammenhang mit der eigentümlichen kaudalen Körperentwicklung scheint bei der H.K. zu bestehen. Rein mechanische Hindernisse sind oft bei der H.K. gefunden worden und stellen eine wichtige pathogenetische Bedeutung dar, die aber oft übertrieben zu sein scheint. Funktionelle Störungen haben sich häufig nachweisen lassen; es ist möglich, daß sie im Nervensystem verankert sind (Ask-Upmark).

Symptome, Verlauf und Prognose.

Man unterscheidet am besten lokale Kompressions- und allgemeine Intoxikationssymptome. Die Verstopfung ist das am meisten in die Augen springende Symptom und sie kann von der Geburt an schon äußerst hartnäckig sein. Die Entleerung des Mekoniums läßt manchmal Tage, ja Wochen trotz therapeutischer Maßnahmen auf sich warten. Es sind Fälle bekannt geworden, wo der Stuhl sogar monatelang zurückgehalten werden kann, wie dies in einem Fall von Fütterer und Middeldorpf beschrieben worden ist; hier waren nachweislich vor 7 Monaten Kirschkerne verschluckt worden und diese Fremdkörper kamen erst nach dieser unglaublich langen Zeit zur Entleerung. Daß es durch die lange Verweilung des Kotes im Darm durch Wasserresorption und Eindickung zu riesigen Kottumoren kommen kann, dürfte ohne weiteres einleuchtend sein. Gelegentlich einer Defäkation, die ver-

schiedentlich Tage lang dauerte, werden oft ungeheure Massen von äußerst penetrantem Geruche entleert; Concetti beobachtete bei einem 8jährigen Knaben 10 600 g, die innerhalb von 5 Tagen entleert wurden, Federn-Pal 8000 g.

Der Stuhlverstopfung folgt dann natürlicherweise eine Auftreibung des Leibes; so sind Kinder von 3 Monaten mit einem Bauchumfang von 59 und 62 cm gesehen worden; Gay berichtet von einem 7jährigen Kinde mit einem 122,5 cm Leibesumfang. Escherich beschreibt einen 3¼jährigen Knaben von 87 cm Länge und 3000 g Gewicht mit einem Bauchumfang von 87 cm. Diese Kinder scheinen fast nur aus Bauch zu bestehen und die Bezeichnungen „Ballonmann“ und „Luftsack“ sprechen für die ungeheuren Dimensionen.

Der Abstand zwischen Processus xiphoideus und Nabel ist bei der H.K. gegenüber dem Abstande zwischen Nabel und Symphyse vergrößert und scheint etwas für die Krankheit Charakteristisches zu sein.

Sichtbare peristaltische Bewegungen sind oft bei der H.K. gefunden worden; bei Kindern werden sie allerdings häufig vermißt. Die Vorwölbungen des Darmes durch die verdünnten Bauchdecken sind oft so mächtig, daß man die einzelnen Darmschlingen mit der Hand umfassen und durch die Bauchdecken hindurch messen kann. Durch die heftige Peristaltik des gegen ein Hindernis ankämpfenden Darmes werden bei Kindern meistens keine Schmerzen ausgelöst; nur Hoffmann berichtet von einem Falle, wo ein 14jähriger Junge wegen der starken Schmerzen einen Selbstmordversuch unternahm. Starke sichtbare Peristaltik und heftige Schmerzattacken finden sich meistens nur in Fällen, die jenseits der Kinderjahre liegen.

Bei der oft wochenlangen Stuhlverstopfung sollte es eigentlich nicht verwundern, daß es häufig zum Erbrechen kommt; aber die von der H.K. befallenen Kinder brechen gewöhnlich nicht mehr als gesunde. Vor allem haben ältere Kinder und jugendliche Erwachsene unter Störungen des oberen Verdauungstraktus zu leiden. Es besteht hier manchmal Dyspepsie, Druckgefühl nach der Mahlzeit, Spätschmerz. Manchmal kommt es zum Bilde einer inkompletten Stenose des Pylorus oder Duodenums durch das erweiterte und gasgefüllte linke Colon (Flexura lienalis und Sigma). Zu den größten Seltenheiten beim Megacolon der Kinder gehört das Koterbrechen; es findet sich wiederum etwas häufiger beim Erwachsenen. Im Vordergrund der lokalen Symptome besteht die Verstopfung; daneben gibt es aber auch Fälle mit chronischen Durchfällen, ja sogar mit Incontinentia alvi. Von den Hauptsymptomen, der Verstopfung, der Auftreibung des Leibes und der sichtbaren Peristaltik kann manchmal das eine oder andere in den Hintergrund treten, aber die Krankheit ist wenigstens immer angedeutet und Zeiten vollkommener Gesundheit gibt es bei diesem Leiden

nicht; von chronischen intermittierenden Darmverschlüssen, die ein gleichartiges Bild hervorrufen können, läßt sich die H.K. von einem genauen Beobachter ohne große Schwierigkeit unterscheiden.

Durch die gewaltige Ausdehnung der Baucheingeweide kommt es sehr häufig zu Kompressionserscheinungen der anliegenden Organe. Die Lungen werden in den äußeren hinteren Partien atelektatisch, sodaß voller Klopfschall sich manchmal erst oberhalb der 4. Rippe findet; der Atemtypus ist durch die kolossale Spannung des Zwerchfelles vorwiegend kostal und die auxiliären Muskeln werden zur Ventilation herangezogen. Der Thorax ist dem kugelförmigen Bauche pyramidenartig aufgesetzt; er ist nach unten hin stark erweitert, die Rippen sind auseinander gedrängt und verlaufen fast wagerecht. Das Brustbein, das oben beinahe horizontal verläuft, geht in seinem unteren Abschnitt steil in den aufgetriebenen Bauch über. Verhältnismäßig selten sind die widerstandsunfähigen Körper von der Tuberkulose befallen, während sich die Rachitis sehr häufig findet.

Das Herz ist nach oben und rechts, in Ausnahmefällen nach links verdrängt; die Herzdämpfung läßt sich oft garnicht feststellen; der Herzstoß wird verschiedentlich in den 3., ja sogar 2. Interkostalraum verlegt. Pathologisch anatomisch läßt sich am Herzen oft kein besonderer Befund erheben; doch die Todesursachen sind häufig auf Herztod zurückzuführen. Die klinischen Erscheinungen sind am Herzen sehr ausgesprochen und bestehen in Kleinheit und Schnelligkeit des Pulses, die manchmal geradezu beängstigend wird. Eine Reservekraft scheint das Herz beim Megacolon oft garnicht zu besitzen und manche Kranke gehen bei kleinen Eingriffen, die etwas erhöhte Herzarbeit beanspruchen, zu Grunde. Diese Schwäche des Herzens erklärt sich aus der Kompression und Verdrängung der Lungen und der Schädigung durch die ständige Toxinresorption aus dem Darm.

Die Vena cava wird dauernd durch den Eingeweidedruck komprimiert und man sieht daher an der Bauchhaut stark hervortretende erweiterte geschlängelte Venennetze. Die Klopfschall über dem Bauche ist überall tympanitisch, wenn nicht große Kottumoren vorliegen. Die Leber- und Milzdämpfung ist meistens verschwunden, höchstens kann man erstere in der äußersten rechten Flanke vorfinden, was durch die Verdrängung nach rechts und hinten und durch die Kantenstellung erklärt wird. Die Bauchmuskeln sind dünn und schlaff und hochgradige Rektusdiastase gehört nicht zu den Seltenheiten; trotzdem sind Bauch- bzw. Nabelbrüche nur in ganz wenigen Fällen beobachtet worden. Durch den Eingeweidedruck werden Zirkulationsstörungen hervorgerufen, die sich an allen Körperteilen finden können. Der Druck auf die Ureteren tritt manchmal auch klinisch in Erscheinung; es sind Fälle von Oligurie und solche mit häufigem Harndrang bei spärlicher Ent-

leerung beschrieben worden; Erweiterung der Harnleiter bzw. des Nierenbeckens ist selten. Der Harn selbst kann normal oder von pathologischer Beschaffenheit sein und ein Zusammenhang mit dem Bestehen der H.K. läßt sich hier nicht nachweisen, abgesehen davon, daß der Indikangehalt fast immer beträchtlich gefunden wird.

Neben den oben angeführten Krankheitserscheinungen finden sich häufig allgemeine Intoxikationserscheinungen. Die Patienten, vor allem im jugendlichen Alter sind oft bis zum Skelett abgemagert und bieten neben dem bis ins Monströse vergrößerten Bauch einen jämmerlichen Eindruck. Die Haut ist welk und schlaff, von fahlem Aussehen; der Turgor und Tonus des Unterhautzellgewebes und der Muskulatur ist herabgesetzt. Ileuszustände sind mit schmerzhaften Koliken verbunden und lassen die Kranken furchtbar elend erscheinen. Infolge der dauernden Toxinresorption aus dem Darm kann es zur Beeinträchtigung der Knochenmarksfunktionen und zur Schädigung des Blutes und damit zu Leberschädigung und perniciosaähnlichem Krankheitsbilde kommen (Mayer-List).

Von seiten des Nervensystems tritt durch die vom Darm ausgehende Vergiftung Bewußtlosigkeit mit tetanieartigen oder epileptiformen Krämpfen auf, die fast immer auf den letalen Ausgang hinausgehen. Häufig fühlen sich die Patienten mit H.K. verhältnismäßig wohl, haben sich mit ihrem Zustande abgefunden und nehmen keine ärztliche Hilfe in Anspruch, bis es zu stürmischen Erscheinungen kommt, die oft durch das Eintreten einer Kolitis bedingt sind. Fieber und Schmerzen setzen ein und nach der hartnäckigen Stuhlverstopfung sieht man jetzt stinkende Durchfälle. Die starken Entleerungen können Besserung vortäuschen, zumal wenn der Bauch durch Darreichung von Abführmitteln einsinkt, aber der Appetit liegt danieder und die Kranken verfallen zusehends. Heilungen der Kolitis sind beobachtet worden, doch im allgemeinen läßt sich sagen, daß das Eintreten der Kolitis das Ende bedeutet. Die Perforation der Darmgeschwüre in die freie Bauchhöhle führt zur allgemeinen Peritonitis, der die Patienten sämtlich erliegen.

Von dem symptomenreichen Bild der H.K. sagt Ask-Upmark sehr treffend: „Das zentrale Symptom ist die Obstipation. Um diese gruppieren sich teils die übrigen lokalen Symptome, teils Kompressionssymptome von benachbarten Organen, teils allgemeine Intoxikationssymptome. Zwischen dem unbeeinflußten Kinde mit leichten Lokalsymptomen einerseits und dem hochgradig intoxicierten mit ausgesprochenen Lokalsymptomen andererseits sind alle Uebergänge vorhanden".

Kshirode und Chaudhini fanden bei eingehender röntgenologischer Prüfung und langer Beobachtungszeit an 22 Fällen von H.K. fließende Fortentwicklung von der Grenze der Norm des S-Romanum

bis zum ausgesprochenen Hirschsprung; auch in den klinischen Erscheinungen zeigten sich alle Uebergänge. „Wo sich eine ständige oder zeitweilige Verstopfung findet, die nicht mit der Ernährung, sondern — auf Grund des Röntgenbildes — mit einer Längen- oder Lageveränderung der S-Romanumschlinge in Zusammenhang gebracht werden muß, da fängt die H.K. an“ (Kshirode und Chaudhini). Beim Abstillen des Kindes machen sich häufig die ersten Erscheinungen des Megacolon bemerkbar; der empfindliche Kinderdarm wird leicht durch den Nahrungswechsel gebläht, und bei kongenitaler Länge und Weite des Darmes und bei Mesenterialanomalien kommt es leicht zur Abknickung und zum Ventilverschluß und so werden die ersten Krankheitssymptome ausgelöst. Die akute Form der H.K. findet sich bei Neugeborenen; hier kommt es überhaupt nicht oder nur sehr schwer zu Entleerung von Mekonium und diese Fälle verlaufen fast immer letal.

Bei der H.K. mit Dolichocolon, die schleichend verlaufen kann, tritt oft bis zum 3. Jahre eine Spontanbesserung ein; aber die Störungen können auch andauern bis in die spätere Kindheit (Nobécourt). Häufig lassen die Beschwerden des Megacolon in den Pubertätsjahren merkbar nach, was wohl mit einer endgültigen geregelten Funktion der innersekretorischen Drüsen zusammenhängt.

Nur ausnahmsweise geht die anatomische Veränderung etwas zurück, in anderen Fällen bleibt sie unverändert und kann sich noch über vorher freie Darmpartien ausdehnen. Diese Mitbeteiligung vorher nicht befallener Darmteile kann als Anpassungsvorgang aufgefaßt werden oder durch eine Stenose bedingt sein. Komplikationen wie Kolitiden und Enterokolitiden mit Darmperforationen führen meistens zum Tode; akut auftretende Ileuszustände gefährden ebenfalls die Kranken sehr schwer. Pneumonien sind bei der ohnehin schon reduzierten Lungenventilation recht bedrohlich und das in seiner Muskelkraft geschwächte Herz versagt hier oft. Insuffizienzen des Gefäßapparates und Retentionserscheinungen seitens der Harnorgane tragen z. T. dazu bei, den widerstandsunfähigen Organismus ganz zum Erliegen zu bringen.

In dem Material von Ask-Upmark wurden unter 102 Fällen 54 konservativ behandelt mit 20 Todesfällen, von denen $^2/_5$ der Grundkrankheit oder deren direkten abdominalen Komplikationen, $^2/_5$ Infektionen der oberen Luftwege, $^1/_5$ unbekannten Ursachen zur Last fallen. Bei den 48operierten Fällen gab es 25 Tote, von denen ½ in praeoperativen und interoperativen Verhältnissen, ½ in postoperativen Komplikationen von Bauch und Luftwegen zum Exitus gekommen sind. Von den von Kshirode und Chaudhini veröffentlichten Fällen wurden ¼ geheilt, ¼ gebessert, ¼ unbeeinflußt, ¼ starb, davon drei Operierte. Neugebauer hat 55 Fälle von H.K. zusammengestellt, bei denen das Leiden mit der Geburt begonnen hat; hiervon wurden 35

konservativ behandelt, wovon 24 starben; 9 wurden geheilt oder gebessert und 2 wurden ungeheilt entlassen. Bei den als geheilt oder gebessert angesehenen Fällen bleiben Beschwerden noch lange zurück; sie bestehen in Neigung zur Obstipation und Flatulenz in Fällen, die früher Inkontinenz aufgewiesen haben. Die Stuhlverstopfung kann durch Zustände von heftigen Durchfällen und Erbrechen abgelöst werden; ziemlich häufig findet sich leichtes Unbehagen mit Ileuscharakter.

Aus diesen Ueberlegungen ersieht man, daß es sich bei der H.K. um ein sehr ernstes Leiden handelt, das nicht auf den Dickdarm beschränkt ist, sondern den ganzen Körper mehr oder minder in Mitleidenschaft zieht.

Nach den meisten Autoren erreichen die Kranken selten ein höheres Lebensalter, während nach anderen ein Aelterwerden wohl möglich ist, zumal die H.K. manchmal erst jenseits der Pubertätsjahre in Erscheinung tritt; interkurrente Krankheiten vermag der in seiner Widerstandskraft geschwächte Körper schwer zu überwinden, und er erliegt ihnen umso leichter, je schlechter der jeweilige Allgemeinzustand ist.

Bei der Stellung der Prognose spielt das Alter und der Allgemeinzustand des Patienten eine große Rolle. Im allgemeinen läßt sich sagen, daß die H.K. einen umso ungünstigeren Verlauf nehmen wird, je jünger das Kind ist, während im reifen und hohen Lebensalter keine irgendwelchen unmittelbaren Lebensgefahren drohen und die Krankheitserscheinungen nicht so stürmisch verlaufen. Bei intoxiziertem Allgemeinzustand des Patienten kommt es leicht zu interkurrenten Erkrankungen, denen die Kranken nicht mehr gewachsen sind. Die Sterblichkeit ist bei Knaben und Mädchen ungefähr gleich groß; das Geschlecht scheint keine Bedeutung zu haben.

Weiterhin ist die Prognose von der Ausdehnung der Colonveränderung abhängig und je größer diese ist, umso größer ist die Sterblichkeit, welch letztere durch den Intoxikationszustand bedingt ist. Der Sitz der Erkrankung übt keinen wesentlichen Einfluß aus; meistens jedoch die Beteiligung der proximalen Colonabschnitte mit einer Veränderung der distalen verknüpft und die lokalen Eigenschaften dieser Darmteile scheinen keine große Rolle zu spielen.

Schließlich ist bei der Prognose das Vorhandensein eines nachweisbaren morphologischen Mißbildungsmomentes von wichtiger Bdeutung; Ask-Upmark konstatiert unter 26 Operierten mit Mißbildung 17 Todesfälle, von 22 Fällen ohne Mißbildung starben nur 8. Endlich hat das Bestehen eines mechanischen Hindernisses nicht zu unterschätzende Beachtung verdient; die Prognose läßt sich hier ziffermäßig nicht feststellen, aber es besteht dauernd die Gefahr einer akuten Exacerbation des chronischen bzw. subchronischen Ileuszustandes. Inwieweit Reizzustände im Bereich des lumbalen Sympathikus an dem Entstehen der

Krankheit beteiligt sind und ihren Einfluß bei der Prognose ausüben, läßt sich bei den verhältnismäßig wenigen veröffentlichten Fällen bis jetzt nicht nachweisen. Vielleicht kann systematische Weiterfortbildung auf diesem neuen Wege über die H.K. noch größere Klarheit bringen.

Diagnose.

Es gibt angeborene Mißbildungen des Darmes, die ein der H.K. sehr ähnliches Krankheitsbild ergeben und zu Verwechslungen führen können. Grohé beschreibt ein 10jähriges Mädchen, bei dem der ganze Dickdarm doppelt angelegt war. Wie die Läufe einer Doppelflinte liefen die Dickdarmrohre nebeneinander her und waren beide vom Peritoneum viscerale umgeben. Das eine Ende mündete an normaler Stelle, während das andere sich im kleinen Becken nach vorne abzweigte und als bleistiftdickes Rohr in der Vulva endete, wodurch es zu einer Kotstauung gekommen war; auch die Appendices waren doppelt. Cordua berichtet von einer 29jährigen Frau, die eine auch für die H.K. ungewöhnlich starke Auftreibung des Bauches aufwies; es fand sich ein Darmblindsack, der in der Flexura hepatica mündete und von dort den ganzen Dickdarm parallel bis zum Rectum herunterlief. Diese Fälle sind aber derartig selten, daß sie bei der Diagnose der H.K. ziemlich außer acht gelassen werden dürfen.

Im allgemeinen wird die Erkennung der Krankheit bei dem ausgesprochenen Symptomenkomplex auf keine großen Schwierigkeiten stoßen. Die Kottumoren sind häufig mit Ovarial- oder Adnexgeschwülsten verwechselt worden; sie nehmen oft einen großen Platz in der Bauchhöhle ein und ergeben bei der Palpation das Gersunysche Klebesymptom; auch als Darmgeschwülste wurden die Kottumoren gedeutet. Die Tuberkulose des Peritoneums mit ihrem starken Meteorismus kann ein ähnliches Krankheitsbild erzeugen. Bei der Unterbrechung der Darmwegsamkeit wurde an Invagination und Volvulus gedacht, doch ein plötzlich entstandenes Megacolon sowie ein solches mit freien Intervallen gibt es nicht; latente Krankheitssymptome sind bei der H.K. immer vorhanden. Bei der häufig gleichzeitig bestehenden Rachitis wurde die H.K. verschiedentlich übersehen.

Der Zustand der eingetretenen Kolitis mit Fieber und unstillbaren Durchfällen hat zu Verwechslungen mit Miliartuberkulose und Typhus geführt. Die Unterscheidung gegen die Appendicitis ist meist leicht, die Druckschmerzhaftigkeit der Bauchdecken fehlt fast immer und bei der akuten Blinddarmentzündung führt die Anamnese sowie die übrigen klassischen Symptome fast immer zur richtigen Diagnose. Der stark aufgetriebene Bauch kann beim ersten Anblick an Ascites denken lassen,

doch eine genaue Untersuchung läßt die Wasseransammlung in der Bauchhöhle ausschließen. Unstillbares Erbrechen durch Druck auf das Duodenum verschleierten das Krankheitsbild in einem Falle von Kleinschmidt derartig, daß erst am Sektionstisch die richtige Diagnose gestellt werden konnte.

Die Frühdiagnose ist bei der H.K. sehr wichtig; die Reparationsfähigkeit hängt zum größten Teil von der Krankheitsdauer ab. Der Verstopfung der Säuglinge ist größte Aufmerksamkeit zuzuwenden; meistens besteht der H. Symptomenkomplex schon sehr lange, ehe ein Arzt zu Rate gezogen wird. Bei länger andauerndem H. Symptomenkomplex wird die Erweiterung des Colon immer größer; die Stauung bewirkt Dilatation und diese wiederum Stauung; so bildet sich ein regelrechter Zirkulus vitiosus heraus. Das eine oder andere Kardinalsymptom kann manchmal fehlen, so häufig die sichtbare Peristaltik im Säuglingsalter; diese Symptome mit dem relativ guten Wohlbefinden, das in so krassem Gegensatz mit den objektiven Krankheitserscheinungen steht, führen wohl immer zur richtigen Diagnose. Nur bei Kindern, die man in schwer intoxiciertem Zustande zu Gesicht bekommt, kann die Erkennung schwieriger sein; doch hilft die Anamnese auf die richtige Fährte.

Der Sitz der Erkrankung ist besonders für chirurgisches Vorgehen eine sehr wichtige Feststellung. Bei kleinen Kindern ist es mit der digitalen Untersuchung verschiedentlich gelungen, Erweiterung des Darmes festzustellen; hier gelangte der Finger in eine Höhle, deren Wände nicht abzutasten waren. Sind die Beckendimensionen größer, muß die Sondenuntersuchung herangezogen werden; kann man die Sonde in Nabelhöhe durch die Bauchdecken hindurch fühlen, so liegt sicher ein vergrößertes Sigma vor, denn eine Passage über den Schiefferdeckerschen Punkt hinaus, ist in den seltensten Fällen möglich.

Eine sichere Diagnose über die Erkrankung und ihre Lokalisation ist nur durch das Röntgenverfahren möglich; ein Kontrasteinlauf von Bariumsulfat läßt den Sitz der Erkrankung sehr genau festlegen; dabei zeigt sich dann auch, ob nur das Sigma oder auch andere Darmabschnitte beteiligt sind. Der Röntgenuntersuchung ist es vorbehalten, eine eventuelle Knickung des Darmes mit Sicherheit festzustellen; die Existenz eines Ventilverschlusses ist für das therapeutische Vorgehen von eminenter Bedeutung, denn nach Eröffnung der Bauchhöhle, wodurch ganz andere Druckverhältnisse und Raumschwankungen entstanden sind, läßt sich eine Knickung oft nicht mehr feststellen. Bezüglich der Valvulae rectales leistet das Recto-romanoskop vorzügliche Dienste.

Wenn Störungen im Bereich des vegetativen Nervensystems als Ursache für die Entstehung der H.K. vermutet werden, ist die Unter-

suchung des mit Bariumbrei gefüllten Darmes nach Ausschaltung des Sympathicus durch eine hohe Spinalanaesthesie Kirschners vor dem Röntgenschirm möglich und hat nach den bisher vorliegenden Mitteilungen in einschlägigen Fällen ausgezeichnete Resultate ergeben.

Zusammenfassend läßt sich sagen, daß die Diagnose der H.K. auf keine größeren Schwierigkeiten stößt; man muß nur daran denken, besonders in weniger typischen Fällen, und alle Hilfsmittel, besonders auch das Röntgenverfahren zur Untersuchung heranziehen, um zu einer klaren Diagnose zu kommen, die dann das therapeutische Handeln bestimmt.

Therapie.

Bevor ich auf die Behandlung und die therapeutischen Erfolge der H.K. etwas näher eingehe, möchte ich über drei einschlägige Fälle berichten, die von Prof. Ramstedt in der Raphaelsklinik zu Münster behandelt wurden.

Fall 1. G. H. 11 J.

Familienanamnese o. B. Patientin wurde bis zum 9. Monat gestillt; in der Zeit des Abstillens machten sich die ersten Krankheitserscheinungen bemerkbar, die sich in ständigen Durchfällen verbunden mit starken Leibschmerzen äußerten. Bis zum 11. Lebensjahre besserte sich dieser Zustand zeitweilig etwas, die Durchfälle wechselten ab mit verschiedentlich tage- bis wochenlang anhaltender Verstopfung; im ganzen jedoch war das Kind recht elend, krümmte sich im Bett vor Schmerzen, hatte ein starkes Durstgefühl, konnte oft vor Schmerzen keine Nahrung zu sich nehmen. Bei der Aufnahme in die Raphaelsklinik stellte sich ein blasses, etwas abgemagertes Mädchen dar, an dem vor allem auch der sehr große Kopf (Hydrocephalus sanatus) auffällt. In der rechten Unterbauchseite fühlt man einen schmerzhaften, beweglichen Tumor von gut Mannsfaustgröße. Außer dem Hydrocephalus und einer ziemlich ausgeprägten Akrocyanose sämtlicher Extremitäten ist an den übrigen Organen kein krankhafter Befund zu erheben.

Die Bauchhöhle wird durch Blinddarmschnitt eröffnet; aus der Wunde läßt sich ein 15 cm langer wurstförmiger Darmteil herauswälzen, der die Form eines Magens hat, glatte Muskulatur zeigt und mit Kot gefüllt ist. Dieser Darmteil gehört dem unteren Dickdarm an bzw. dem S-Romanum und mündet in das Rectum, das im ganzen verengt ist. Das den vergrößerten Darmabschnitt festhaltende Mesocolon ist enorm gedehnt, sodaß der zugehörige Darm weit aus der Bauchhöhle herausgehoben werden kann. Bei weiterer Untersuchung läßt sich ein zweiter dilatierter Darmteil ebenfalls an einem enorm langen Gekröse hängend aus der Wunde herauswälzen, und zwar von der linken Seite her das Coecum und Colon ascendens mit dem unteren Teile des Ileum, das flintenlaufartig parallel zum Dickdarm verläuft und an diesem durch breite Verwachsungen befestigt ist; das Colon transversum ist im Gegensatz zu diesem dilatierten mit Kot vollgepfropften

Coecum und Colon ascendens verengt. Das ganze Quercolon ist mehrfach um die Achse gedreht infolge des überlangen Mesocolons und Mesenteriums; letzteres ist narbig verdickt und mit vielen Drüsen durchsetzt. Es handelt sich also um einen partiellen Hirschsprung am Coecum und Colon ascendens sowie in einem Teile des S-Romanum. Die Ursache liegt wahrscheinlich in einer ausgeheilten Tuberkulose des Peritoneums; dafür sprechen die Verdickungen und Narben, sowie die Drüsen im Mesenterium und Mesocolon, der Hydrocephalus. Das Megacolon kann man sich nun durch Narbenzug entstanden denken; andererseits liegt es nahe, daß es durch die entzündlichen Vorgänge im Mesocolon und Mesenterium zu Schädigungen und zur Degeneration der parasympathischen Nervenfasern gekommen ist und daß dann aus dem Ueberwiegen des Sympathicus die H.K. resultiert; wahrscheinlich ist jedoch sowohl die mechanische als auch die funktionelle Ursache an dem Zustandekommen der Krankheit beteiligt (siehe Abbildung).

Die Behandlung bestand in der Resektion der erkrankten Darmteile in einer Sitzung und zeitigte einen voll befriedigenden Erfolg. Eine Kontrolle nach 11 Jahren ergab ein einwandfreies Funktionieren des Darmes; nur eine leichte Neigung zu Durchfällen war immer noch vorhanden.

Fall 2. N. H. 40 Jahre.

Familienanamnese o. B. Der Kranke stand wegen depressiver Gemütsverfassung in klinischer Beobachtung; an frühere Krankheiten weiß er sich nicht zu erinnern. In den letzten Jahren bestand sehr häufig eine sehr hartnäckige Stuhlverstopfung, die sich nur durch große Mengen Abführmittel und Einläufe beheben ließ. Bei der Aufnahme in die Klinik klagte der Patient über schon wochenlang bestehende Stuhlverhaltung; das Abdomen ist etwas aufgetrieben und bei Betastung leicht schmerzhaft. Im Sigma wird ein kindskopfgroßer Kottumor festgestellt, der die Darmpassage vollkommen verlegt. Die Röntgenaufnahmen nach Kontrasteinlauf zeigen eine beträchtliche umschriebene Erweiterung des Sigmas; von einer Abknickung oder Klappenbildung des Darmes ist röntgenologisch und rectoskopisch nichts zu erkennen. In Narkose wird der Sphincter gedehnt und die manuelle Ausräumung des Darmes, der ungeheure Massen penetrant riechenden Kotes enthält, wird vorgenommen. Der Patient fühlt sich danach sehr erleichtert; durch systematisch fortgesetzte hohe Darmspülungen und täglich verordnete Abführmittel konnte regelmäßiger Stuhlgang hervorgerufen werden, und es trat eine wesentliche Besserung ein, die auch nach Verringerung der oben angegebenen Behandlung anhielt.

Der Kranke konnte mit entsprechenden Verhaltungsmaßregeln nach Hause entlassen werden und von seiten des Darmes bestanden keine Schwierigkeiten mehr. Eine Nachuntersuchung konnte nach 4 Jahren noch nicht vorgenommen werden, da der Patient sich z. Zt. im Ausland aufhält. Nach Angaben von Bekannten des Patienten sind die Darmstörungen fast vollkommen verschwunden.

Fall 3. B. B. 36 Jahre.

Familienanamnese o. B. Seit der Geburt hat dieser Patient unter starker Verstopfung zu leiden, die durch Abführmittel und Klysmen behandelt wurden. Als 10jähriger Junge wurden schon immer hohe Darmeinläufe

gemacht. Im Kriege verschlimmerte sich der Zustand, was vom Patienten auf die Kost, Kälte und Nässe und psychische Erlebnisse zurückgeführt wird. Im Jahre 1916 soll an der Front ein Darmverschluß bestanden haben, der durch Ausräumung des Darmes in Narkose behoben werden konnte; später erfolgte ohne Einlauf überhaupt kein Stuhlgang mehr, und 1—2mal im Jahre mußte die manuelle Ausräumung des Darmes vorgenommen werden. Verschiedentlich wurden 4—5 fast kindskopfgroße Kotsteine aus dem Darm entfernt. Dieser Zustand erschien dem Patienten auf die Dauer unerträglich und er drängte zur Operation.

Die rectale Untersuchung ergab in Höhe des Sphincter tertius eine stark vorspringende Schleimhautfalte, die wie eine halbmondförmige Blende in das Darmlumen vorsprang und so ein Passagehindernis abgab. Die Röntgenuntersuchung zeigt ganz eindeutig eine Dilatation des Sigmas mit einem großen Kottumor direkt über der Ampulla recti. Nach manueller Ausräumung dieses Fäkaloms unter ungeheuren Schwierigkeiten wird wenige Tage später zur Laparatomie geschritten. Von der linken unteren Bauchseite wird vorgegangen und die dilatierte und hypertrophische Sigmaschlinge vorgelagert und hernach abgetragen. Der Anus praeternaturalis funktioniert gut, der Patient hat 2—3mal täglich geformten Stuhl und hat sich heute mit seinem Zustand abgefunden. Zu einer Nachoperation hat sich der Kranke bis jetzt nicht entschließen können wegen seines Bronchialkatarrhs mit Lungenemphysem und wegen seiner nicht einwandfreien Herztätigkeit.

Die Behandlung teilt sich in die innere und chirurgische Therapie, deren Grenzen und Indikationen sich aber nicht bestimmt festlegen lassen, da oft fließende Uebergänge bestehen und die Einstellung des behandelnden Arztes eine große Rolle spielt.

Der Beginn der Behandlung fällt, abgesehen von den Fällen, in denen Symptome eines akuten Ileuszustandes bestehen, die einen sofortigen chirurgischen Eingriff nötig machen, ins Gebiet der inneren Medizin. Bestimmend hierfür ist einmal das zarte Alter, in dem die meisten Kranken zur Behandlung kommen und ferner die Tatsache, daß es der inneren Therapie gelungen ist, einen Teil der Patienten über die ersten Gefahren hinwegzuhelfen, ja, dauernd zu heilen. Hier erhebt sich natürlich die Frage, ob es sich nicht um einen durch schwere Obstipation bedingten Zustand gehandelt hat, doch mittels der Röntgendiagnostik ist einwandfrei bewiesen, daß Fälle von echter H.K. allein durch innere Behandlung zur vollständigen Ausheilung gekommen sind, das heißt zu einem guten funktionellen Resultat, während die anatomischen Veränderungen noch lange bestehen bleiben können und oft sehr lange Zeit gebrauchen, um sich zurückzubilden, insofern überhaupt noch eine Rückbildung eintritt; auf das funktionelle Ergebnis kommt es doch in letzter Linie allein an; regelmäßige Kontrolluntersuchungen bei derartig Behandelten müssen natürlich immer ausgeführt werden und geben ein wirkliches Bild von dem jeweiligen Zustand der Krankheit.

Es wurde bereits erwähnt, daß das Abstillen der Säuglinge die Krankheit oft zum Ausbruch kommen läßt; also muß die Muttermilch solange als eben möglich weitergegeben werden und vor Zufütterung ist auch bei Gewichtsstillstand zu warnen, solange keine Hungerstühle auftreten. Im späteren Alter muß dann durch geeignete Diät für regelmäßigen Stuhlgang gesorgt werden; stärkearme Nahrung, die möglichst wenig blähende und Ballaststoffe enthält, ist zu bevorzugen.

Meistens gelingt es jedoch durch diätetische Maßnahmen allein nicht, die Patienten zu einer regelmäßigen spontanen Entleerung zu bringen. Die milde wirkenden Abführmitetl, per os gegeben, zeitigen in den meisten Fällen keinen Erfolg, obschon Gaedertz durch Isticin, das auf vollen Magen verabreicht werden muß, befriedigende Resultate erzielt hat. Die drastisch wirkenden Mittel rufen fast immer eine ausgesprochene Verschlechterung des Zustandes hervor; der Bauch wird noch mehr aufgetrieben, hinzu kommen schmerzhafte Koliken und Erbrechen und der Stuhlgang erfolgt doch nicht.

Es gibt eigentlich kein Laxans, was bei der H.K. nicht versucht worden ist und das Ergebnis war immer recht dürftig; nur das Kalomel ist verpönt, weil es bei der langen Stagnation der Kotmassen und bei den Darmgeschwüren zur resorptiven Quecksilbervergiftung kommen kann. Bonar lobt die gute Wirkung einer konzentrierten Magnesiumsulfatlösung, die als Einlauf gegeben, stets zu reichlichen Entleerungen führte und die das lokale und allgemeine Befinden wesentlich besserte.

Spasmen im Bereich der Sphincter oder der sphincterartigen Gebilde (funtionell) des Dickdarms sprechen oft gut auf Opium an (Schreiber, O. Mayer). Ebenfalls hat sich Atropin und Belladonna bei spastischen Ursachen sehr nützlich erwiesen (O. Mayer, Göbel, Thimigh, Harryhausen, Steiner, Köppe). Höfer und Wittgenstein erreichten in einem Falle wie schon dargelegt, mit Physostigmin gute Erfolge; auch Pituitrin und Strychnin ist versucht worden und zeigte sich einige Male als zweckmäßig (Berger, Solano). Sheldon und andere konnten in 3 Fällen im Alter von 32—65 Jahren durch hohe Dosen von Parathormon funktionelle und röntgenologisch nachweisbare Besserung erzielen; Störungen der Nebenschilddrüsen führen immer zur Obstipation: zur atonischen bei Ueberfunktion, zur spastischen bei Unterfunktion; die dauernde Verabreichung von Parathormon ist möglicherweise mit Gefahren verbunden; in den so behandelten Fällen traten jedoch keine Nebenerscheinungen ein.

Sehr wirkungsvoll ist die Klysmentherapie und sie zeitigt von den inneren Mitteln die meisten Erfolge. Häufig muß der Klysmenbehandlung die Entfernung der oft steinharten Kottumoren vorausgehen. Bei Bestehen eines Ventilverschlusses kann man mit einem hoch hinaufge-

führten Darmrohr die Knickungsstelle zuweilen überwinden und so eine zeitweise Erleichterung der Darmpassage schaffen. Am wirkungsvollsten sind Oelklystiere, die in einer Menge von 100—150 ccm verabreicht werden; besonders von amerikanischen Autoren wird warmes Paraffinum liquidum empfohlen.

Mit der Klysmenbehandlung kann man zweckmäßig die von Göppert eingeführte Dauerdrainage des Darmes verbinden. Veilchenblau berichtet über 4 Fälle, die mit methodischer Einlegung eines Darmrohres behandelt wurden; bei einem 3 Wochen alten Kinde wurde 22 Stunden täglich die Dauerdrainage durchgeführt und schon in wenigen Monaten kam es zu regelmäßigen Entleerungen; die Heilung war anhaltend bei einer Beobachtungszeit von 8 Jahren; ein 11 Monate altes Kind und ein 2½jähriges wurden ebenso behandelt und zeigten bei 3 und 1 Jahr Beobachtung ein gutes Resultat; bei einem 42jährigen Patienten wurde kein Erfolg gezeitigt, sondern nur eine wesentliche Erleichterung, weil dieser Kranke mit der Behandlung aussetzte.

Unter günstigen sozialen Verhältnissen kann eine konsequent fortgesetzte Behandlung zum Ziele führen; eine frühzeitige Diagnose und ein unverdrossener Behandlungswille von seiten des Arztes und des Patienten ist hierbei eine unerläßliche Vorbedingung.

Das von den Franzosen eingeführte Lavement électrique, das bei Obstipation verwandt und auch bei der H.K. versucht wurde, soll ebenfalls erwähnt werden; es ist wertlos. Auch Faradisation der Bauchdecken, Massage, Bandagierung des Bauches und endlich gymnastische Uebungen sind unwirksam und können nur bei Dauerdrainage von Erfolg sein; durch die Massage kann es sogar zur Perforation kommen und sie ist deshalb ein sehr fragliches Hilfsmittel (Neugebauer).

Die konservative Therapie hat in vielen Fällen anscheinend Heilungen und mindestens weitgehende Besserungen ergeben, sodaß die Kranken ein beschwerdefreies Dasein führen konnten. Die innere Therapie ist in leichten Fällen auszuführen, die gut reagieren und wo vor allem kein mechanisches Hindernis vorliegt; weiterhin gehören hier die Fälle, wo wegen des jugendlichen Alters eine Operation schlecht vertragen wird, also Kinder unter einem Jahre, sowie herabgesetzte intoxizierte ausgetrocknete Fälle und endlich jene Fälle, die außerdem noch schwere Mißbildungen aufzuweisen haben (Ask-Upmark).

Ueber die Erfolge der konservativen Behandlung soll in einer Gegenüberstellung mit den operierten Fällen später eingegangen werden.

Die rektale Untersuchung ist bei jedem Fall von H.K. sehr wichtig; denn manchmal findet sich im ano-rektalen Segment ein Passagehindernis, das durch einen Sphincterkrampf oder durch weit ins Darmlumen vorspringende Valvulae rectales erzeugt ist; in diesen relativ

einfach gelagerten Fällen kann eine Dehnung oder Spaltung des Afters oder die Gantsche Valvidotomie zur schnellen Heilung führen.

Die Schrägfistelbildung und die einfache Colostomie sind Notoperationen und werden heute kaum noch ausgeführt; es kommt ihnen höchstens eine vorbereitende Bedeutung zu, als sie zur gründlichen Darmreinigung und zur Entfernung von Kotsteinen dienen soll. Die widernatürliche Darmöffnung soll weit aus der Bauchhöhle herausgelagert werden, um Infektionen zu vermeiden und um den erkrankten Darmteil straff anzuspannen, wodurch ein vorhandener Ventilverschluß oft erkannt und zum Verschwinden gebracht werden kann (Perthes). Da das Sigma der häufigste Sitz der Krankheit ist, muß der Kunstafter meistens auf der linken Seite angelegt werden; doch hier kann man nicht schematisieren; hat die Erkrankung einen Darmabschnitt oberhalb des Sigmas befallen, ist der anus praeter an dieser Stelle illusorisch. Unklarheiten über den Sitz der Erkrankung, die heute bei der ausgearbeiteten Röntgentechnik kaum vorkommen dürften, machen natürlich einen Kunstafter auf der rechten Seite nötig. Finney hat die Appendikostomie vorgeschlagen; doch aus dieser kleinen Oeffnung wird nur ein kleiner Teil der Kotmassen nach außen entleert und Stauung und Zersetzung mit Geschwüren und Kotsteinbildungen dauern an. Kredel berichtet von einer sehr einfachen Operation mit dauernder Heilung; die Sigmaschlinge lag fest im kleinen Becken eingekeilt und wurde ausschließlich durch den Luftdruck in dieser Lage gehalten; nach längerem Bemühen gab die Schlinge nach und die Ansicht, daß die Flexur, die mit so großen Schwierigkeiten aus dem kleinen Becken herausgehoben war, auch nach Schluß der Bauchhöhle nicht wieder hinabrücken würde, bestätigte sich; der Kranke war bei 4jähriger Beobachtung dauernd beschwerdefrei. In anderen Fällen genügte das einfache Herausheben des Sigmas aus dem kleinen Becken nicht, und der Erfolg Kredels muß als Zufall bezeichnet werden (Neugebauer).

Man hat nun versucht, die aus dem kleinen Becken herausgehobene Sigmaschlinge durch einige fixierende Nähte dauernd in der Höhe zu halten. Die Colopexie ist dann auch verschiedentlich ausgeführt worden; bei überlangem Mesocolon sind einige ausgezeichnete Erfolge erzielt worden; doch im ganzen waren die Resultate recht dürftig. Cserey-Pechany berichtet von einem Falle mit einem 43 cm langen Mesosigma; dadurch war es zu Knickungen und Drehungen des zugehörigen Darmabschnittes gekommen, hernach Stauung und Dilatation, durch Blut- und Lymphstauung zur Hypertrophie; er verkürzte also das Mesosigma und erzielte Heilung; er stellt diese Methode als Operation der Wahl hin.

Die Koloplikation ist heute verlassen, weil sie Dauererfolge meistens nicht gewährleistet; es sind jedoch Dauerresultate bekannt geworden. So folgt Niklas in einem Falle dem Vorschlage von ten Horn, eine Verkleinerung und Verkürzung des überlangen Darmteiles durch eine fortlaufende Vereinigung der vorderen und lateralen Taenie herbeizuführen; dieser Fall wurde während 9½ Jahren laufend nachuntersucht und zeigte einen guten Erfolg; die eingestülpte Darmwand bildete eine ziemlich feste Leiste und schützt so vor Knickungen; Niklas lobt die kurze Behandlungsdauer und das geringe Operationsrisiko.

Bei den wenig ermutigenden Erfolgen der Kolopexie und Koloplikation hat man die erkrankten Darmteile durch eine Anastomose auszuschalten versucht. Beim Sigma, dem häufigsten Sitz der Erkrankung, liegt es sehr nahe, die Fußpunkte der Flexur zu vereinigen und auf diese Weise den erkrankten Darmteil auszuschalten; doch vor diesem Vorgehen muß dringend gewarnt werden. Schon die Vereinigung von Dickdarm mit Dickdarm bietet an sich große Schwächen; in besonderem Maße ist das bei der hypertrophischen spröden und starren Megacolonwand der Fall, wo eine sichere Naht erst recht nicht gewährleistet werden kann. Befindet sich ein Klappenverschluß vom Sigma ins Rektum oder vom Colon descendens zum Sigma, ist die Vereinigung der Fußpunkte ohne jeden Erfolg.

Je nach dem Sitz der Erkrankung kann man eine Vereinigung des proximalen Colons mit dem untersten Sigma oder Rectum ausführen, oder auch den ganzen Dickdarm ausschalten durch eine Anastomose des Ileums mit dem untersten Sigma oder Rektum. Der Unterschied beider Methoden leigt darin, daß bei der Colon-Colonvereinigung ein mehr oder minder großer Dickdarmabschnitt für die Verdauung erhalten bleibt, während bei der Ileosigmoideostomie der ganze Dickdarm ausgeschaltet wird. Die Mesenterialverhältnisse spielen bei dieser Operation eine ausschlaggebende Rolle; denn nur durch ein genügend langes Mesenterium wird eine Vereinigung des Colon ascendens, des Coecum, der Flexura hepathica, des Colon transversum oder descendens mit dem Sigma oder Rectum ermöglicht. Die Ileo-sigmoideo- bzw. rectostomie zeigt die besseren Resultate und sie ist die umfassendere Methode. Häufig bestehen in der ersten Zeit nach dem Eingriff recht gefährlich erscheinende Durchfälle, doch allmählich tritt eine Anpassung ein und der Stuhl wird breiig und fest. „Es muß sich also ein gewisser Gleichgewichtszustand wieder herausentwickelt haben zwischen Nahrungaufnahme, Resorption und Eindickung“ (Schmidt).

Da man bei der Anlegung der Anastomose am gefüllten Darm operieren muß und die steinharten Kotmassen sich nicht einfach durch Druck entleeren lassen, muß der Darm angeschnitten werden und damit

ist ein steriles weiteres Vorgehen sehr erschwert. Die maschinellen Anastomosen haben sich nicht bewährt; der Murphyknopf kann nur bei der Vereinigung zwischen Ileum und Dickdarm angewandt werden und bietet auch dann noch die Gefahr der späteren Striktur in sich, weshalb Göbell einen gleichzeitig angelegten Anus praeternaturalis als Sicherheitsventil schuf. Bei jeder Anastomose besteht die Gefahr, daß sich der ausgeschaltete Darmteil später wieder füllt und dann wieder dieselben Beschwerden hervorruft. Die Verengerung des Darmes peripher von der Vereinigungsstelle, also eine unilaterale Darmausschaltung, darf daher nicht unterlassen werden. Die funktionellen Eigentümlichkeiten des Megacolondarmes bewirken jedoch in manchen Fällen einen retrograden Transport und machen so die Anastomose hinfällig; auch volvulusartige Zustände nach Anastomoseeingriffen sind häufig beschrieben worden.

Alle bisher genannten Operationen haben den Nachteil, daß der erkrankte Darmabschnitt belassen wird und es später wieder zum alten Krankheitsbilde kommen kann; sie haben nach Laqua nur noch historisches Interesse.

Die Methode der Wahl ist die Resektion, und diese Operation wurde und wird noch am meisten ausgeführt; v. Eiselsberg sagt kurz, beim Megacolon Resektion oder den Bauch wieder zumachen. Anschütz berichtet auf dem Chirurgenkongreß 1926: „daß wir bei Kindern und Erwachsenen durch Entfernung der Flexura sigmoidea die Krankheitsfälle tatsächlich zur Heilung bringen und langjährig geheilt sehen".

Da die Uebergänge vom krankhaft veränderten zum gesunden Darmteil oft sehr wenig deutlich sein können, fordern radikale Operateure die totale Colectomie. Im Dickdarm findet bekanntlich eine Resorption von Albuminosen und Albuminen statt, doch andauernde ernsthafte Störungen treten bei der totalen Colectomie nicht auf (Brüning), sodaß der Mensch ohne Dickdarm leben kann. Die wässerigen Durchfälle verschwinden bald; für die Anpassung spielt das Colon pelvinum und die Ampulla recti eine wichtige Rolle; ebenso kann der untere Ileumabschnitt für den ausgefallenen Dickdarmteil vikariierend eintreten. Es ist jedoch nicht angebracht, grundsätzlich für das Megacolon die totale Colectomie als Wahloperation zu fordern, sondern diese muß für jene Fälle, in denen das ganze Colon befallen ist oder für die diskontinuierlichen Colonveränderungen (formes ondulantes) reserviert bleiben. Bei scharf abgegrenzter Dilatation ist die partielle Resektion vollkommen ausreichend, bei unscharfer Grenze soll lieber etwas mehr reseziert werden, um eine sichere Darmnaht zu gewährleisten.

Soll nun einzeitig oder mehrzeitig reseziert werden? In der Zusammenstellung von Neugebauer, die sich über 43 resezierte Fälle erstreckt, ergab die einzeitige Resektion 26 %, die mehrzeitige 5 % Mortalität. Die persönliche Erfahrung des jeweiligen Operateurs spielt eine entscheidende Rolle, so hat Finsterer unter 36 Colonresektionen nur 2,8 % Mortalität zu verzeichnen. Bei starker Füllung des Darmes, die vor der Operation nicht beseitigt werden kann, ebenso wie bei Ileus und Peritonitis ist die einzeitige Resektion nicht erlaubt, da hier immer die Gefahr einer Perforationspertonitis oder der Nahtdehiscenz besteht. Franke schlägt vor, in den Fällen, wo die H.K. erst in höherem Lebensalter auftritt und das Allgemeinbefinden gut ist, primär zu resezieren, da das lange Offenbleiben des anus praeter für die Kranken ein recht unangenehmer Zustand ist, wenn auch unser Fall 3 zeigt, daß mancher Kranke sich besser damit abfindet, als man vermuten sollte.

Die guten Resultate der mehrzeitigen Resektion und die im Vergleich zur einzeitigen stark reduzierte Sterblichkeit rechtfertigen in den weitaus meisten Fällen das mehrzeitige Vorgehen. Die Mikuliczsche Vorlagerungsmethode gestattet eine weitgehende radikale Entfernung der Flexura sigmoidea und eine tiefgehende Spornbildung an ihren Fußpunkten; in dem lange bestehend bleibenden Anus praeternaturalis sieht Anschütz einen großen Vorzug, da sich hierdurch eine ausgiebige Spülung und Reinigung des Darmes erzielen läßt; die Mortalität hat sich bei diesem Vorgehen auf wenige % herabdrücken lassen; auch die Hochenegg — Langmaksche Methode, die aber wesentlich seltener als die Mikuliczsche ausgeführt wurde, zeigt wenig Todesfälle und gute Ergebnisse. Auf die verschiedenen Variationen der einzelnen Operationsmethoden soll hier nicht näher eingegangen werden, da man sich nicht immer von vornherein für ein bestimmtes Vorgehen entschließen kann und jeden einschlägigen Fall den gegebenen Verhältnissen entsprechend behandeln muß. Das Kümmel—Grekowsche Invaginationsverfahren soll hier noch erwähnt werden, das ein bezüglich der Asepsis ganz einwandfreies Vorgehen gestattet und in geeigneten Fällen, so vor allem beim Hirschsprung des Kindesalters, mehrfach mit gutem Erfolge angewandt ist.

Ein großer Nachteil des Resektionsverfahrens besteht darin, daß oft die Knickungsstelle zurückgelassen wird, bezw. der in seiner Funktion gestörte jeweilige Sphincter. Aus dieser Ursache sind die Recidive zu erklären, die aber bei der Resektion in keinem Vergleich stehen zu den häufigen Recidiven bei den anderen genannten Operationsmethoden.

Eine rationelle chirurgische Therapie muß dem Entstehungsmechanismus der H.K. Sorge tragen und die genaue Lokalisation des Ventil-

verschlusses oder eines in seiner Funktion gestörten Sphincter ist eine unerläßliche Forderung. Die häufigen Recidive finden ihre Erklärung, daß zwar der sekundär erkrankte Darm reseziert, die Knickungsstelle oder der achalasische Sphincter jedoch belassen werden muß.

Daß Störungen im Bereich des vegetativen Nervensystems bzw. Reizzustände im Sympathicus zu hirschsprungähnlichen Krankheitsbildern führen können, haben Ishikawa und O. Kleinschmidt experimentell bewiesen. Gute Erfolge der Sympathektomie bei Raynaud, Thrombangitis obliterans, Sklerodermie, periarticuläre Arthritis sind in großer Zahl veröffentlicht. Im Jahre 1924 zeigten N. D. Royle und John J. Hunter, daß künstlich hervorgerufene Spasmen in den Extremitäten bei Tieren durch Resektion der zugehörigen sympathischen Ganglien beseitigt wurden. Bei Uebertragung dieser Versuche auf den Menschen ergab sich als Nebenbefund eine Beseitigung hartnäckiger Verstopfung. Robertson konnte bis 1927 über gute Erfolge in 13 Fällen bei chronischer Verstopfung berichten. Bartle empfahl nun auf Grund der bekannten theoretischen Ueberlegungen und auf Grund der Versuche von Royle und Hunter die Resektion des ersten und zweiten weißen Lendenastes des N. Sympathicus bei der H.K. 1927 konnten Wade und Royle über gute Resultate beim Megacolon nach Ramisektion der sympathischen Lumbalganglien berichten.

Nach Beschreiten dieses neuen Weges mehren sich die Veröffentlichungen über Sympathicuseingriffe bei der H.K., und Clarke, Wood und Miller stellen 1931 bei 17 im ganzen Schrifttum beschriebenen Fällen gleich gute Erfolge fest. Wade allein hat 13 Fälle durch Ramisektion des lumbalen Sympathikus zur Ausheilung gebracht; er durchtrennte die Rami communicantes I und II des lumbalen Sympathikus und alle medianwärts vom lumbalen Grenzstrang zum Plexus hypogastricus abgehenden Fasern; ebenso wurde der Grenzstrang selbst unterhalb vom lumbalen Ganglion quer durchschnitt. Es wurde nur die linksseitige Operation ausgeführt; nur in einem Falle mußte wegen Mißerfolges auch auf der rechten Seite eingegriffen werden. Die Operation wurde auch von elenden Säuglingen gut überstanden.

Die Operationsmethoden weichen bezüglich des Vorgehens, ob trans- oder retroperitoneal und der Ausdehnung der Sympathicusresektion nicht wesentlich voneinander ab und haben alle das gleiche Ziel, den lumbalen Sympathicus mit seinen hemmenden Fasern auf die Dickdarmperistaltik auszuschalten. Einige Autoren begnügen sich mit der Durchschneidung der Ramikommunicantes I und II, andere exstirpieren den Plexus mesent. inf. und Plexus hypog.-sup. (N. praesacralis). In Deutschland hat Kappis durch Mietzko erstmalig

1934 über 3 günstig beeinflußte Fälle durch lumbale Sympathektomie berichtet; eine ausführliche Mitteilung über den guten Erfolg der Sympathicusoperation macht Päßler; hier handelt es sich um einen Fall mit starker Erweiterung des Sigmas und des Rektums, ebenfalls bestand eine Megacystis. Nach Resektion des Ganglion mesent. inf. und des N. Präsacralis auf transperitonealem Wege trat völlige Heilung ein.

Die Schwierigkeit der Indikationsstellung für einen Sympathicuseingriff hängt von dem Vorliegen einer Störung im Sympathicus ab. Durch eine hohe Spinalanaesthesie nach Kirschner, wobei der Pelvicus in der Luftplombe liegt, kann man sich von der Störung im Sympathicus überzeugen; vor dem Röntgenschirm zeigt der mit Kontrastbrei gefüllte Darm starke Peristaltik auch der vorher dilatierten und starren Darmabschnitte.

Nach Sympathicusoperationen tritt jedoch nicht gleich eine schlagartige Wirkung ein, vielmehr muß man den seiner normalen Tätigkeit ganz entwöhnten Darm in der ersten Zeit nach dem Eingriff durch kleine Dosen Abführmittel zur regelrechten Funktion zurückerziehen. Die Funktionsbesserung und die Rückbildung der anatomischen Veränderungen muß mit der Dauer des Bestehens der Krankheit in Zusammenhang gebracht werden. Die röntgenologischen Untersuchungen zeigen lange Zeit nach der Operation noch erhebliche Ausmaße des Dickdarms, doch eindeutige Rückbildung läßt sich meistens nicht verkennen. Schließlich kommt es ja auf ein gutes funktionelles Ergebnis an. Die Sympathicuseingriffe bedingen demnach die Beseitigung des Einflusses der motorischen Nerven und verringerten Widerstand des Sphincter ani internus gegen die Stuhlentleerung und eine Verminderung der Colonerweiterung.

Bei den bis heute vorliegenden Mitteilungen hat die Sympathektomie in der Behandlung der H.K. recht befriedigende Erfolge gezeitigt; allerdings ist die Beobachtungszeit noch kurz und die Menge der veröffentlichten Fälle noch relativ gering; jedenfalls scheint jetzt eine kausale Behandlung des Megacolons ermöglicht zu sein und nicht nur eine symptomatische, die bei der ungeklärten Aetiologie bis heute durchweg geübt wurde.

Die statistischen Heilungen der H.K. geben ein schiefes Bild insofern, als der jeweiligen Therapie zu großer Wert beigemessen wird und Spätresultate nur in wenigen Veröffentlichungen bekannt geworden sind. Es handelt sich in den meisten Fällen nur um ein unmittelbares Resultat; so berichtet Danziger unter 94 Fällen bei konservativer Behandlung über 75 %, bei chirurgischer Behandlung über 34 % Mortalität; Löwenstein entsprechend über 88 % und 34 % Mortalität; Duval verzeichnet eine doppelt so große Mortalität der

konservativen Therapie; Schmidt sah unter 119 Fällen 60 % Mortalität bei chirurgischem Vorgehen und 40 % bei interner Therapie; Neugebauer berechnet die Sterblichkeit bei konservativer Behandlung mit 86 % und definitiv mit 98,5 %, bei operativen Eingriffen im besten Falle mit mehrzeitiger Resektion mit 5 %; Schneiderhöhn hat unter 137 konservativ behandelten Fällen 79 Tote, bei 131 chirurgisch behandelten 52 Tote.

Die Erfolge der konservativen Therapie können durch eine systematisch durchgeführte Behandlung eine Besserung erfahren, wie Judd und Thompson dargelegt haben; diese kommen in einer Betrachtung über Nachverlauf und Spätresultate zu dem Ergebnis, daß von den chirurgisch behandelten 61 % geheilt oder gebessert wurden; die unmittelbare Operationsmortalität betrug 23,3 %; von den intern behandelten wurden 81 % gebessert, 19 % kamen ad exitum. Laqua berichtet über 128 Fälle mit einer Gesamtmortalität von 22 %, mit 61 % Mortalität bilden 18 Fälle, in denen Darmfistel oder anus praeter angelegt wurde, ein trauriges Kapitel. Ask-Upmark stellte 28 Fälle aus der Literatur zusammen, von denen aber nur 6 über 5 Jahre beobachtet wurden; von 14 operierten Fällen waren nach 1—7 Jahren 9 geheilt oder gebessert, 5 ungebessert oder gestorben; von 14 konservativ behandelten waren nach 1 -15 Jahren 11 beschwerdefrei oder gebessert, 3 ungebessert oder gestorben.

Weiterhin hat Ask-Upmark in einer umfangreichen Arbeit, die sich über 102 Fälle erstreckt, die primäre Mortalität und die Spätresultate eingehend beobachtet. Die primäre Mortalität beträgt bei konservativer Behandlung 22 % (12 von 54), bei operativer Behandlung 40 % (19 von 48). Die Spätresultate stimmen nur in 20 % der konservativen Fälle (4 von 19) und nur in 40 % der Operierten (11 von 27) mit den Primärresultaten überein. Unter den vom ersten Krankenhausaufenthalte überlebenden konservativ behandelten Fällen fanden sich 75 % in verschiedenem Grade gebessert (29 von 38), 15 % ungebessert oder verschlechtert (6 von 38), 10 % gestorben (4 von 38) mit auf den Megacolonzustand bestimmt oder wahrscheinlich zurückzuführender Ursache. Für die operierten Fälle ergeben sich folgende entsprechenden Ziffern: 72 % (22 von 29), 7 % (2 von 29) und 21 % (6 von 29). Die durchschnittliche Beobachtungszeit betrug 8 Jahre (1—25); die meisten Todesfälle finden sich während der ersten Jahre nach dem Einsetzen der Behandlung, die meisten symptomfreien bekommt man erst verhältnismäßig spät nach der Primärobservation zu sehen. Anschütz sah von 16 operierten Fällen mit einer Kontrolle von 2½ bis 30 Jahren nur einen Mißerfolg, der auf eine Verengerung der Resektionsstelle zurückzuführen war; die guten Resultate werden auf die lange Offenhaltung des anus praeter zurückgeführt, weil da-

durch eine völlige Entlastung des Colon von Stauungen und Blähungen erreicht wird, wodurch sich die Dilatation und entzündlichen Veränderungen zurückbilden können.

Bei einem Vergleich der einzelnen Statistiken sind heute noch die besten Enderfolge dem operativen Vorgehen und hier vor allem der mehrzeitigen Resektion — Sympathicuseingriffe sind nicht berücksichtigt — zuzuschreiben, sodaß A s k - U p m a r k zusammenfassend über die Therapie der H.K. sagt: „Konservative Therapie hat sogar einzelne hochgradige Fälle zu klinischer Latenz bringen können, andererseits aber sich so häufig als unzureichend und unzuverlässig erwiesen, daß operative Therapie in größerem Umfange und in einem früheren Stadium, als oft vielleicht der Fall gewesen ist, angewandt werden sollte".

Zusammenfassung.

Die Fülle der Veröffentlichungen der H.K. hat keineswegs zu einer einheitlichen Ansicht über die Aetiologie dieser Erkrankung geführt. Für eine Anzahl von Fällen muß sicher eine kongenitale Natur des Leidens angenommen werden. In vielen Fällen beruht das Megacolon auf mechanischer Grundlag. Manche Fälle sprechen zu Gunsten der neurogenen und Spasmen-Theorie. In jedem Falle muß man die zugrunde liegende Krankheitsursache klarzustellen versuchen, die bestimmend ist für unser therapeutisches Handeln.

Der Beginn der Behandlung soll in unkomplizierten Fällen immer zuerst konservativ sein. Gelingt es durch lang fortgesetzte diätetische Maßnahmen, hohe Darmspülungen, Dauerdrainage, Spasmolytica nicht, eine wesentliche Heilung und Besserung herbeizuführen, so ist chirurgisches Vorgehen indiziert. Die ein- bzw. mehrzeitige Resektion der erkrankten Darmabschnitte, evtl. die tote Kolektomie hat sich hier vor allen anderen Operationsmethoden am besten bewährt, sie zeigt geringe Mortalität und verbucht die besten Spätresultate. Ueber die Sympathicusoperationen läßt sich bei den relativ wenig veröffentlichten Fällen noch kein abschließendes Urteil abgeben. Im Weltschrifttum finden sich etwa 40 Beobachtungen, in denen das Ganglion Mesent. inf., der Grenzstrang oder der Nervus praesacralis reseziert wurden. In 80 % der Fälle sind gute funktionelle Erfolge zu verzeichnen. Sicherlich sind Sympathicuseingriffe bei der H.K. grobe Eingriffe an einem empfindlichen, zum Teil noch unbekannten Mechanismus! Doch die ausgezeichneten Ergebnisse berechtigen dieses Vorgehen, sodaß vielleicht bei größerer Erfahrung auf diesem Gebiete dieses Verfahren als Methode der Wahl bzw. als physiologische Operation in der Behandlung der H.K. hingestellt werden kann.

Für die Ueberlassung des Themas bin ich meinem verehrten Lehrer Herrn Professor Dr. C. Ramstedt zu großem Danke verpflichtet. Ferner danke ich meinem Referenten Herrn Priv.-Doz. Dr. H. Hellner.

Literaturverzeichnis.

Adamson, W. A. D. and Jan Aird: Megocolon: Evidence in favour of a neurogenic origin. Brit. J. Surg. 20 220—233 (1932). Ref. Ztrlorg. f. d. ges. Chir. Bd. 60, S. 737, 1933.

Adson, Alfred W.: The results of sympathectomy in the treatment of peripheral vascular diseases, Hirschsprung's disease and cold bladder. Ann. int. Med. 6, 1068 (1933). Ref. Ztrlorg. f. d. ges. Chir. Bd. 64, S. 23, 1933.

Anschütz, W.: Ueber das weitere Schicksal des operativ behandelten Megacolon congenitum (Hirschsprungsche Krankheit). Zbl. Chir. 1931, S. 912—923.

Arendt, J.: Die Bedeutung des Cannon-Böhmschen Punktes für die funktionelle Gliederung des Dickdarms. Fortschr. Röntgenstr. Bd. 51, H. 5.

Ask-Upmark, E.: Studien über Megacolon mit besonderer Berücksichtigung der Pathogenese und der Spätresultate. Bruns' Beiträge 151, S. 73—126 und 267—317, 1930.

Barrington-Ward, L. E.: Abdominal sympathectomy for Hirschsprung's disease. Proc. surg. Soc. Med. 25, 1221—1225, 1932. Ref. Zbl. f. Kinderheilkunde, Bd. 27, S. 17, 1933.

Bartle, Henry: Ref. Ztrlorg. f. d. ges. Chir. Bd. 40, S. 50, 1928.

Behring, Ivar und Kj. Otto af Klercker: Act. Peediatr. Vol. IV. S. 35, 1925.

Bernstein, Benjamin M.: Ref. Ztrlorg. f. d. ges. Chir. Bd. 40, S. 733, 1928.

Bolling, Rich. W.: Indications for surgical treatment oft megacolon. Ann. of surg. Bd. 86, Nr. I, S. 62—70, 1927. Ref. Ztrlorg. f. d. ges. Chir. Bd. 40, S. 51, 1928.

Bonar, Barnet, E.: Pelvirectal achalasia (Hirschsprung's disease). Temporary medical management by rectal administration of magnesium sulphate. Amer. J. Dis. Childr. 48, 123—129 (1934). Ref. Ztrlorg. f. d. ges. Chir. Bd. 69, S. 190, 1934.

Brennemann, Jos.: Simple congenital anorectal stricture with megacolon in early infancy. Report of six cases. Journ. of the Amer. med. assoc. Bd. 89, Nr. 9, S. 662—666, 1927. Ref. Zbl. f. d. ges. Kinderheilkunde, Bd. 21, S. 430, 1928.

Brüning: Zur Aetiologie und Therapie der Hirschsprungschen Krankheit, insbesondere über den Darmverschluß bei derselben. 49. Tgg. d. dtsch. Ges. f. Chir. Berlin, Sitzg. v. 15.—18. IV. 1925. Ref. Ztrlorg. f. d. ges. Chir. Bd. 31, S. 702, 1925.

Brüning, F.: Die operative Behandlung der Obstipation unter besonderer Berücksichtigung der Hirschsprungschen Krankheit. Med. Klinik Jg. 23, Nr. 30, S. 1133—1138, 1927.

Buttersack, P.: Ueber familiäres Vorkommen der Hirschsprungschen Krankheit. Münch. med. Wochenschrift, Jhrg. 74, Nr. 38, S. 1626—1628, 1927.

Cameron, I. A., Murno: On the aetiology of Hirschsprung's disease. Arch. Dis. Childr. 3, 210—211, 1928. Zbl. f. d. ges. Kinderheilkunde, Bd. 22, S. 554, 1929.

Caucci, Alberto: Ref. Ztrlorg. f. d. ges. Chir. Bd. 43, S. 317, 1928.

Clarke, T. Wood and Frederick M. Miller: Hirschsprung's disease treated by lumbar sympathectomy. Arch. of Paeditr. 48, 553—566, 1931, N.Y. State J. Med. 31, 1127—1132, 1932, Ref. Zbl. f. d. ges. Kinderheilkunde, Bd. 26, S. 242, 1932. Ref. Ztrlorg. f. d. ges. Chir. Bd. 56, S. 437, 1932.

Cserey-Pechany, A.: Ueber die Frage der Hirschsprungschen Krankheit. XII. Tgg. d. ung. Ges. f. Chir. Budapest, Sitzg. v. 10.—12. IX. 1925. Ref. Ztrlorg. f. d. ges. Chir. Bd. 34, S. 33, 1926.

Ege, Erwin: Ueber einen Fall von operiertem Hirschsprung. Zbl. Chir. 1930, S. 2238—2239.

Fischer: Ueber die Hirschsprungsche Krankheit. Zbl. Chir. 1932, S. 113.

Frank, Ludwig: Zur Diagnostik der Hirschsprungschen Krankheit. Mittlg. a. d. Grenzgeb. d. Med. u. Chir. Bd. 26, Nr. 1, S. 39—48, 1933.

Franke, Karl: Beitrag zur Behandlung der stielgedrehten Flexura sigmoidea (Megacolon) der Erwachsenen. Dtsch. Zeitschr. f. Chir. Bd. 189, H. 1/3, S. 89—94, 1924.

Froelich: Du megacolon chez l'enfant. Rev. med. de l'est. Bd. 54, Nr. 22, S. 705—711, 1926. Ref. Ztrbl. f. d. ges. Kinderheilkunde Bd. 20, S. 869, 1927.

Gaedertz, Alma: Istizin in der Behandlung der chronischen Obstipation der Kinder, speziell des Hirschsprungschen Symptomenkomplexes. Med. Klinik Jg. 21, Nr. 42, S. 1582—1584, 1925.

Gallart, Mones F. u. A. Pinos: Zum Studium des Megacolon. Ref. Ztrlorg. f. d. ges. Chir. Bd. 40, S. 386, 1930.

Galperin, S.: Zur Frage der Pathogenese und Therapie der Hirschsprungschen Krankheit. Gangliectomia sympathica lumbalis. Vrac. Delao 14, 233—237, 1931. Ref. Ztrlorg. f. d. ges. Chir. Bd. 57, S. 788, 1932.

Günzburg, E.: Zur Klinik der Hirschsprungschen Krankheit. Ref. Ztrlorg. f. d. ges. Chir. Bd. 40, S. 803, 1928.

Irmojik, Abraham: Ref. Ztrlorg. f. d. ges. Chir. Bd. 40, S. 589, 1928.

Judd, E. and Harald L. Thompson: Megacolon: An analysis of 65 cases. Ref. Ztrlorg. f. d. ges. Chir. Bd. 46, S. 892, 1928.

Kleinschmidt, H.: Die Hirschsprungsche Krankheit. Ergebn. d. inn. Med. u. Kinderheilkunde, 9, S. 300—348, 1912.

Kleinschmidt — Hohlbaum: Die Hirschsprungsche Krankheit. In: Kirschner — Nordmann, Die Chirurgie 5, S. 928—942, 1927.

Kirschner, M.: Eine gürtelförmige, einstellbare und individuell dosierbare Spinalbetäubung. Chirurg. 1931, S. 633.

Kshirode und C. Chaudhini: Was wird aus den Kindern mit Hirschsprungscher Krankheit? Arch. f. Kinderheilk. 97, S. 29—53, 1932.

Landois — Rosemann: Lehrbuch der Physiologie. 21. Aufl. 1935, Urban & Schwarzenberg, S. 202—210.

Laqua: Die Behandlung der Hirschsprungschen Krankheit. Zbl. Chir. 1930, S. 2640—2646.

Laqua, Kurt: Die Behandlung der Hirschsprungschen Krankheit. Bruns' Beitr. 151, S. 471—482 und S. 501—508, 1931.

Lehmann, Walter: Die Aetiologie der sog. spastischen Erkrankungen des Margen-Darmkanals (Pylorospasmus, Kardiospasmus, Hirschspr. Krankheit). Bruns' Beitr. 151, S. 395—470 und S. 501—508, 1931. Zbl. Chir. 1930, S. 2636—2639.

Lehmann, Walter: Betrachtungen über die chirurgische Therapie der Hirschsprungschen Krankheit. Arch. klin. Chir. 166, S. 47—60, 1931.

Monnier, E.: Beitrag zur Behandlung des Megacolon im Kindesalter. Schweiz. med. Wochenschr. Jg. 53, Nr. 42, S. 973—977. Ref. Zbl. f. d. ges. Kinderheilkunde Bd. 16, S. 143, 1924.

Monnier: Zur Behandlung des Megacolon congenitum. Schweiz. med. Wochenschr. Jg. 54, Nr. 2, S. 63, 1924. Ref. Zbl. f. d. ges. Kinderheilkunde.

Mercer, Walter: Hirschsprung's disease. The report of a case treated by lumbar ganglionectomia and ramisectomia. Ref. Ztrlorg. f. d. ges. Chir. Bd. 55, S. 489, 1931.

Mayer — List: Ueber schwere Anämien bei Megacolon. Klin. Wochenschr. 1931, I, S. 1125—1128.

Mietzko: Sympathicusoperation bei Hirschsprungscher Krankheit. Zbl. Chir. 1934, 1127—1128.

Morton, John I. et W. I. Merle Scott: L'influence des nerves sympathiques sur le gros intestin dans la maladie de Hirschsprung. Ref. Zbl. f. d. ges. Kinderheilkunde, Bd. 26, S. 813, 1932.

Neugebauer, Friedrich: Die Hirschsprungsche Krankheit. Ergebn. d. Chir. u. Orthop. Bd. VII, 1913 (s. dort auch weitere Literatur).

Niklas, F.: Zur Behandlung der Hirschsprungschen Krankheit im Kindesalter. Zbl. Chir. 1935, 1338—1344.

Nobecourt, P. et Robert Richard: Dolichocolon et megacolon chez l'enfant. Arch. Med. Enf. 37, 193—212, 1934. Zbl. f. d. ges. Kinderheilkunde, Bd. 29, S. 321, 1934.

Ogawa, K.: Beitrag zur Hirschsprungschen Krankheit mit besonderer Berücksichtigung ihrer Entstehungsmechanik. Frankf. Z. Path. 40, 26—30, 1930. Ref. Ztrlorg. f. d. ges. Chir. Bd. 52, S. 354, 1931.

Orator, V.: Das Kümmel — Grekow'sche Invaginationsverfahren beim Hirschsprung des Kindesalters. Zbl. Chir. 1931, S. 2244—2249.

Palugyay, Josef: Zur Frage des Megacolon congenitum (Ein Fall von Hirschsprungscher Krankheit). Wien. klin. Wochensch. Jg. 38, Nr. 5, S. 143—145, 1925.

Päßler, H. W.: Sympathectomie bei Hirschsprungscher Krankheit. XX. Tgg. der Bayr. Chirurgvereinig. Zbl. Chir. 1935, 2338—2339.

Päßler, H. W.: Die funktionellen Entleerungsstörungen von Speiseröhre, Dickdarm und Blase (Kardiospasmus, Megacolon und Megacystis)! Chirurg. 1936, 41.

Pauchet, V.: Il megacolon congenito nell infanzia. Rinascenza. med. Jg. Nr. 19, S. 446—447, 1928. Ref. Zbl. f. d. ges. Kinderheilkunde, Bd. 21, S. 430, 1928.

Pfaundler — Schloßmann: Handbuch der Kinderheilkunde, 3. und 4. Aufl., 1930 u. 1931.

Rankin, Fred W. and James R. Learmonth: The present status of the treatment of Hirschsprung's disease. Amer. J. Surg. N. S. 15, 219—227, 1932. Ref. Ztrlorg. f. d. ges. Chir. Bd. 58, S. 408, 1932.

Rieder, W. und Müller, E. F.: Ueber sogen. spastische Zustände an den Sphincteren. Zugleich ein Beitrag zur pathologischen Physiologie der Darmbewegungen. Dtsch. Ztschr. Chir. 231, S. 737—766, 1931.

Robertson, D. E.: Sympathectomy for megacolon. Canad. med. Assoc. J. 24, 359—364, 1931. Ref. Ztrlorg. f. d. ges. Chir. Bd. 54, S. 183, 1931.

Rohmer, Paul: Megacolon in Traité de Medecine des enfants. 1932 Tome III, 1012.

Sheldon Luther, Rich. A. Kern and Eric G. Harkansson: The treatment of megacolon by parathormon. With a report of three cases. Amer. J. med. Sci. 184, 94—104, 1932. Ref. Ztrlorg. f. d. ges. Chir. Bd. 60, S 418, 1933.

Sagal, Zachary: Megacolon in the adult. With report of four cases. Med. J. a Rec. 129, 210—214, 1929. Ref. Ztrlorg. f. d. ges. Chir. Bd. 46, S. 221, 1929.

Schippers, I. C.: Ein besonderer Fall von Hirschsprungscher Krankheit. Mschr. Kindergeneesk. 4, 261—266, 1935. Ref. Zbl. f. d. ges. Kinderheilkunde, Bd. 30, S. 625, 1935.

Schippers, I. C.: Das Hirschsprungsche Syndrom als erste Erscheinung angeborenen Myxoedems; ferner einige Bemerkungen über die Megacolon idiopathicum. Mschr. f. Kinderheilkd. 43, S. 289, 1929.

Shelley, Harold J.: Acquired megacolon. Ann. Surg. 93, 910—914, 1931. Ref. Ztrlorg. f. d. ges. Chir. Bd. 54, S. 501, 1931.

Sjövall, Sigurd: Ein operierter Fall von Hirschsprungscher Krankheit. Act. chirurg. scand. Stockholm, 65, 568—575, 1929. Ref. Zbl. f. d. ges. Kinderheilkunde, Bd. 24, S. 386, 1930.

Steinthal, K.: Zur Aetiologie und Therapie der Hirschsprungschen Krankheit. Bruns' Beiträge, Bd. 137, H. 3, S. 401—407, 1926.

Stojilovic, Zivko, A.: Zur Klinik der Hirschsprungschen Krankheit im höheren Alter. Wien. klin. Wochenschr. 1932, I, S. 163—167.

Tuping, O.: Ein Fall von Hirschsprungscher Krankheit beim Neugeborenen. Ref. Ztrlorg. f. d. ges. Chir. Bd. 63, S. 241, 1933.

Veilchenblau, Ludw.: Zur Behandlung der Hirschsprungschen Krankheit. Münch. med. Wsch. 1931, I, S. 450—451.

Wade, R. B.: Congenitally dilated colon or Hirschsprung's disease. Ref. Ztrlorg. f. d. ges. Chir. Bd. 53, S. 323, 1931.

Wachdendorf, Kurt: Zur Pathogenese der Hirschsprungschen Krankheit. Münch. med. Wochschr. Jg. 72, Nr. 42, S. 1793—1794, 1925.

Zlotnikow, M.: Hirschsprungsche Krankheit (Megacolon congenitum). Ref. Ztrlorg. f. d. ges. Chir. Bd. 40, S. 459, 1928.

Lebenslauf.

Am 6. Oktober 1909 wurde ich als Sohn des Kaufmanns Dr. jur. Heinrich Schute und seiner Ehefrau Margarethe, geb. Gudemann, zu Lindern i. Old. geboren. Nach bestandener Reifeprüfung am Staatl. Realgymnasium in Cloppenburg im Jahre 1929 studierte ich Medizin auf den Universitäten Bonn, Tübingen, München, Berlin, Kiel und Köln und beendete am 16. März 1935 vor dem Prüfungsausschuß in Köln das medizinische Staatsexamen. Am 1. April 1935 begann ich am Pathologischen Institut der Universität Köln mein praktisches Jahr; vom 1. Juli 1935 war ich auf der inneren und chirurgischen Station der Raphaelsklinik in Münster tätig und schloß hier mit dem 1. April 1936 mein Praktikantenjahr ab. Zur Zeit bin ich als Assistenzarzt auf der gynäkologisch-geburtshilflichen Abteilung derselben Klinik.